

FACULTE DES SCIENCES DE LA SANTE

ANNEE 1983

N°

0130

EXCII 0130

LA DREPANOCYTOSE

Aspects Psycho - Social et Thérapeutique

T H E S E

*présentée et soutenue publiquement
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine*

DIPLOME D'ETAT

par

Ludovic Yaovi ANANI

Né le 30 Avril 1953 à Sakété

Président du Jury

Directeur de Thèse ;
Professeur Isidore Sossa ZOHOUN

FACULTE DES SCIENCES DE LA SANTE

ANNEE 1983 N° _____

LA DREPANOCYTOSE

Aspects Psycho - Social et Thérapeutique

T H E S E

*présentée et soutenue publiquement
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine*

DIPLOME D'ETAT

83/006

par

Ludovic Yaovi ANANI

Né le 30 Avril 1953 à Sakété

Président du Jury

Directeur de Thèse ;
Professeur Isidore Sossa ZOHOUN

UNIVERSITE NATIONALE DU BENIN

FACULTE DES SCIENCES DE LA SANTE

PERSONNEL DE LA FACULTE

DOYEN : Henry-Valère T. KINIFFO

VICE-DOYEN : Léon Ayité M E D J I

SECRETAIRE PRINCIPALE : Félicité DCSSOU-YOVO

SECRETAIRE PRINCIPAL INTERIMAIRE : Honorat Flavien MENSAH

LISTE DU PERSONNEL ETABLIE EN 1983

-----ooOoo-----

P R O F E S S E U R S

- | | | |
|------|---------------------------|---------------------------------|
| 1 - | Vincent D A N | PEDIATRIE ET GENETIQUE MEDICALE |
| 2 - | Edouard GOUDOTE | ANATOMIE-CHIRURGIE |
| 3 - | Hénry-Valère T. KINIFFO | PATHOLOGIE CHIRURGICALE |
| 4 - | Eusèbe Magloire ALIHONOU | GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE |
| 5 - | Benoît-Christophe SADELER | PARASITOLOGIE |
| 6 - | Honoré ODOULAMI | CHIRURGIE GENERALE |
| 7 - | Félix Adjaï HAZOUME | PEDIATRIE ET GENETIQUE MEDICALE |
| 8 - | Souleymane BASSBI | OPHTALMOLOGIE |
| 9 - | Alexis HOUNTONDJI | MEDECINE INTERNE |
| 10 - | Léon Ayité MEDJI | OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE |
| 11 - | Bruno MONTEIRO | MEDECINE INTERNE |
| 12 - | René Gualbert AHYI | PSYCHIATRIE |
| 13 - | Nazaire PADONOU | CHIRURGIE GENERALE |
| 14 - | Isidore Sossa ZOHOUN | HEMATOLOGIE |
| 15 - | César A K P O | UROLOGIE |
| 16 - | Yves Hilarion AGBOTON | SANTE PUBLIQUE |

PROFESSEURS - ASSISTANTS

- | | | |
|------|----------------------------|---------------------------|
| 1 - | Comlan ADJIDO | PSYCHIATRIE |
| 2 - | Hippolyte AGBOTON | CARDIOLOGIE |
| 3 - | Thérèse Ange A. AGOSSOU | PSYCHIATRIE |
| 4 - | Béatrice AGUESSY | GYNECOLOGIE - OBSTETRIQUE |
| 5 - | Cyrille AHOSSI | MICROBIOLOGIE |
| 6 - | Barthélémy Raphaël DARBOUX | BIOLOGIE HUMAINE |
| 7 - | Florenzia PADONOU | DERMATOLOGIE |
| 8 - | Annette SCHWEICH | PHYSIOLOGIE |
| 9 - | Théophile SODOGANDJI | PHARMACOLOGIE |
| 10 - | Théophile Kossi ZOHOUN | SANTE PUBLIQUE |
| 11 - | Martin CHOBLI | ANESTHESIE-REANIMATION |
| 12 - | René PERMIN | GYNECOLOGIE - OBSTETRIQUE |
| 13 - | Jean DAKPE | ANATOMIE |
| 14 - | Achille MASSOUGBODJI | PARASITOLOGIE |
| 15 - | Jean François BERTHOLON | PHYSIOLOGIE |
| 16 - | Germain OUSSA | OPHTALMOLOGIE |

COLLABORATEURS NATIONAUX

PROFESSEURS

- | | |
|-------------------------|------------------|
| 1 - Jacques SETONDJI | BIOCHIMIE |
| 2 - Jean HOUNGBOSSA | PHYSICO-CHIMIE |
| 3 - Georges ACCROMBESSI | CHIMIE ORGANIQUE |

PROFESSEURS-ASSISTANTS

- | | |
|-----------------------|----------------|
| 1 - Ambaliou SANNI | BIOCHIMIE |
| 2 - Latifou OLATUNDJI | BIOPHYSIQUE |
| 3 - Paulin Y A L O | BIOSTATISTIQUE |
| 4 - Pierrette do REGO | BIOCHIMIE |

AUTRES INTERVENANTS

- | | |
|---------------------|---------------------------|
| 1 - Eustache ALLARO | GESTION HOSPITALIERE |
| 2 - Georges HAZOUME | PHARMACOLOGIE |
| 3 - Hospice AGBOTON | SOINS INFIRMIERS |
| 4 - Olivier JOHNSON | PATHOLOGIE CHIRURGICALE |
| 5 - Sémiou BILECMA | GYNECOLOGIE - OBSTETRIQUE |

COLLABORATEURS EXTERIEURS

(MISSIONNAIRES)

- | | | |
|------|----------------------|-----------------------------|
| 1 - | Georges DECLUME | PHARMACOLOGIE (ABIDJAN) |
| 2 - | Etienne F R O G E | MEDECINE LEGALE (TOURS) |
| 3 - | Humbert GIONO BARBER | PHARMACOLOGIE (DAKAR) |
| 4 - | Jean MENIER | PHYSIOLOGIE (LIMOGES) |
| 5 - | Henri MOURAY | BIOCHIMIE (TOURS) |
| 6 - | Armand ROTHAN | MEDECINE DU TRAVAIL (TOURS) |
| 7 - | Henri TOSSOU | UROLOGIE |
| 8 - | Cyprien QUENUM | ANA-PATH. (AMIENS) |
| 9 - | MANCIAUX | PEDIATRIE SOCIALE (PARIS) |
| 10 - | S A T G E | NEONATOLOGIE (PARIS) |
| 11 - | Michel DUMAS | NEUROLOGIE (LIMOGES) |
| 12 - | A U T R E T | NEUROLOGIE (TOURS) |

DEDICACES

A MON PERE,

J'imagine bien quelles auraient été ta joie et ta fierté en ce grand jour.

Je te dédie ce travail en témoignage de mon amour filial.

A MA MERE,

Voici l'aboutissement de ce que nous avons décidé il y a treize ans ! Un chemin bien long sur lequel tu as toujours été présente.

Pourtant, tout ne fait que commencer pour moi !

Merci pour tout ce que tu as fait et continues de faire pour nous.

Puisse DIEU te prêter vie afin que tu jouisses pleinement des fruits de tes peines.

A MES BELLES MERES : YAO ET NAGAN,

J'ai toujours dit à mes connaissances que j'ai trois mères !

Je vous remercie de tout ce que vous avez fait pour nous, Puissions-nous vivre ensemble plus longtemps encore !

A MES FRERES ET SOEURS,

Tous, vous avez participé d'une manière ou d'une autre au bon déroulement puis à une bonne fin de mon apprentissage.

Je ne me suis jamais senti seul sur ce long chemin que j'ai choisi.

Remerciements et affection.

A TOUS MES NIECES ET NEVEUX,

Toute mon affection.

A MES COUSINS ET COUSINES
BELLES SOEURS ET BEAUX FRERES,

Tout mon attachement.

A TOUS MES AMIS,

A un moment donné ou à un autre, vous avez été le sel de ma vie.

Puissent nos rapports se consolider davantage !

A JOSEPHINE ADIMOU
ANNIE QUENUM

Je vous remercie pour votre gentillesse et votre dévouement permanents.

Amitiés !

AUX MENAGES :

- Germani MIASSI à Porto-Novo,
- Georges TOHON à Cotonou,
- Adalbert AKODJENOU à Cotonou,
- Jean AVANDE à Cotonou,
- Célestin AKPACA à Cotonou,
- Toussaint BOYA à Cotonou,
- André AGUEH à Cotonou,
- Zachari HOUNTONDI à Cotonou,
- ELEGBEDE à Cotonou,

Je me considère comme étant de votre maison.
Soyez-en remerciés !

A LA MEMOIRE DE NOTRE CHERE CAMARADE MARIE-THERESE GNANHOUI

A TOUS MES CAMARADES D'AMPHI,

Joyeuse carrière.

A TOUT LE PERSONNEL DU C N H U EN PARTICULIER CELUI DU
CENTRE NATIONAL DE TRANSFUSION SANGUINE ET DES LABORATOIRES
- D'HEMATOLOGIE ET DEPARASITOLOGIE,

Ma profonde gratitude.

A LA CAMARADE DIRECTRICE DU LABORATOIRE NATIONAL , SON ADJOINT
ET TOUT SON PERSONNEL, EN PARTICULIER CELUI DE LA BIOCHIMIE,

Tous mes remerciements.

A JEAN-DE-DIEU, SANS OUBLIER LE PERSONNEL DE LA
BIBLIOTHEQUE DE L'INFOSEC,

Mes remerciements et amitiés.

AUX DOCTEURS :

- ADDRA Médecine
- LAWSON Chirurgie A
- HODONOU Chirurgie A
- HOUNKPE O R L

Toute notre sympathie

A LA MEMOIRE DU DOCTEUR LAYISSOU ASSANI

AUX DOCTEURS BEATRICE AGUESSY ET ANNICK HEKPZO,

Travailler avec vous a toujours été un plaisir pour nous.

Toute notre gratitude.

AUX DOCTEURS :

- Hyppolyte AGBOTON : Professeur-Assistant de cardiologie
- Barthélémy Raphaël DARBOUX: Professeur-Assistant de Biologie humaine
- Achille MASSOUGBODJI : Professeur-Assistant de Parasitologie.
- René PERRIN : Professeur-Assistant de Gynéco-Obstétrique
- Florencia PADONOU : Professeur-Assistant de Dermatologie
- Thérèse AGOSSOU : Professeur-Assistant de Psychiatrie

Tous nos remerciements pour votre brillant encadrement.

AU PROFESSEUR EUSEBE ALIHONOU : Gynécologie-obstétrique,

L'éducation et l'enseignement par l'exemple semblent être votre principe professionnel.

Permettez-nous de vous exprimer notre admiration et nos remerciements.

AU PROFESSEUR CESAR AKPO, : Urologie

Nous trouvons en vous, un artiste de l'enseignement.

Veillez accepter notre admiration

AU PROFESSEUR LEON AYITE MEDJI : Oto-Rhino-Laryngologie

C'est avec beaucoup de plaisir que nous relirons vos cours simples et pratiques.

Notre profonde gratitude.

AU PROFESSEUR RENE GUALBERT AHYI : Psychiatrie

Nous avons toujours admiré votre sang froid, votre simplicité et votre courage. Nous vous remercions aussi bien pour votre brillant encadrement que pour le concours spontané et la gentillesse que vous nous avez manifestés dans la préparation de ce travail.

Tous nos remerciements.

AUX PROFESSEURS :

- Benoît-Christophe SADELER : Parasitologie
- Honoré ODULAMI : Chirurgie Générale
- Félix Adjaï HAZOUME : Pédiatrie et Génétique médicale
- Souleymane BASSABI : Ophtalmologie
- Alexis HOUNTONDI : Médecine Interne
- Bruno MONTEIRO : Médecine Interne
- Nazaire PADONOU : Chirurgie Générale
- Yves Hilarion AGBOTON : Santé Publique

Tous nos remerciements pour votre brillant encadrement.

AUX PROFESSEURS :

- Vincent D A N : Pédiatrie et Génétique médicale
- Edouard GOUDOTE : Anatomie-Chirurgie
- Henry-Valère KINIFFO : Pathologie chirurgicale

Vous nous avez donné la base indispensable pour notre métier.

Notre profonde gratitude.

AU PROFESSEUR ISIDORE SOSSA ZOHOUN,

A travers vous, nous avons été très tôt attiré vers l'hématologie.

Votre probité, et votre simplicité, pour nous, sont exemplaires.

La contribution aussi bien scientifique que morale que vous avez apportée dans ce travail le fait vôtre.

Tout le temps où nous avons sillonné vos services, nous nous sommes senti chez nous, car vous l'avez voulu ainsi.

Veillez accepter nos sentiments de profonde gratitude.

A NOTRE PRESIDENT DE JURY,

Vous nous faites le grand honneur de présider ce jury.

Nous vous prions d'accepter ici l'expression de nos
sentiments déferents

A NOS JUGES,

Vous avez accepté de juger ce modeste travail. C'est
un grand honneur pour nous.

Veillez accepter notre gratitude.

Nous dédions enfin ce modeste travail à tous les
drépanocytaires du monde afin que leur espoir
ne soit pas vain.

P L A N

- INTRODUCTION

PREMIERE PARTIE : ETUDE THEORIQUE

CHAPITRE 1 : Généralités

CHAPITRE 2 : Le drépanocyte

DEUXIEME PARTIE : MANIFESTATIONS CLINIQUES DE LA
MALADIE DREPANOCYTAIRE ET DIAGNOSTIC

CHAPITRE 3 : Etudes clinique, biologique et radiologique

CHAPITRE 4 : Diagnostic biologique de la drépanocytose

TROISIEME PARTIE : CONSEQUENCES PSYCHO-SOCIALES DE LA
DREPANOCYTOSE

CHAPITRE 5 :: Cadre du travail

CHAPITRE 6 : Enquêtes psycho-sociales

CHAPITRE 7 : Résultats et commentaires

QUATRIEME PARTIE : PREVENTION ET TRAITEMENT DE LA
DREPANOCYTOSE

CHAPITRE 8 : Le traitement occidental

CHAPITRE 9 : Le traitement traditionnel

CHAPITRE 10 : Prévention de la drépanocytose

CINQUIEME PARTIE : STRATEGIE POUR LA PREVENTION
DE LA DREPANOCYTOSE

CHAPITRE 11 : Organisation structurelle de
la prévention de la drépanocytose

CHAPITRE 12 : Organisation pratique de la
prévention de la drépanocytose

SIXIEME PARTIE : CONCLUSION

A N N E X E

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

I N T R O D U C T I O N

Aujourd'hui, tout le monde connaît la drépanocytose, cette maladie héréditaire cause d'anémie, de douleurs et d'infirmités.

Il y a pourtant vingt ans, le public et même une partie du corps médical ignoraient jusqu'à son existence.

En moins d'une génération, la drépanocytose s'est avérée un problème majeur de Santé Publique qui soulève de l'inquiétude voire de la panique au sein des populations noires des villes et des campagnes. Aussi a-t-elle été l'objet d'un grand nombre de conférences, de séminaires et de colloques (5^e Journées Médicales d'Abidjan - Séminaire Régional sur le thème "Hémoglobinopathie et Santé Publique " à Franceville au Gabon etc...).

Chercheurs, cliniciens et responsables de Santé Publique sont encore de nos jours dans le même désarroi face à cette maladie qui pose un problème exceptionnel : elle est en effet la seule affection génétique grave dont le taux atteint ou dépasse 20 % en Afrique ; de surcroit, elle frappe les populations noires déjà marquées en Afrique par un taux de mortalité infantile effroyable dû à la malnutrition, au paludisme et aux infections. La survie des malades n'est possible qu'au prix d'une surveillance clinique et biologique rigoureuse qui n'empêche pas encore, le décès de 96 % des enfants atteints avant l'âge adulte.

Comme il se doit, un nombre impressionnant de travaux sont consacrés chaque année à tous les aspects de cette maladie qui intéresse toute les branches médicales voire les physiologistes, biochimistes, physiciens et mathématiciens.

A Cotonou, la drépanocytose a déjà fait l'objet d'un certain nombre de travaux (DEGUENON, GBETIE, GBOHOUN GOUDOTE).

Quant à nous, nous nous sommes intéressé non pas à la clinique ou à la biologie de la drépanocytose, mais aux conditions de vie du drépanocytaire en milieu tropical médicalement défavorisé ainsi qu'à la prévention de cette hémoglobinopathie qui menace l'existence même des populations noires.

Notre contribution a été possible grâce aux consultations organisées chaque semaine au Centre National Hospitalier et Universitaire au profit de ces malades.

L'objectif de notre travail est d'attirer l'attention du corps médical et des responsables politico-administratifs sur l'existence de cette classe de déshérités et sur la nécessité d'instituer à terme une prévention primaire.

Le plan de ce travail que nous voulons simple et précis est le suivant :

- Une première partie résume les connaissances indispensables à la physiopathologie de la drépanocytose ainsi que quelques généralités d'ordre historique et épidémiologique.

- La deuxième partie étudie la maladie drépanocytaire, son évolution et son diagnostic.

- Dans la troisième partie, nous avons fait état de nos observations concernant le groupe de malades que nous avons suivie pendant un an.

- La prévention de cette affection fait l'objet de la quatrième partie que nous consacrons également aux traitements moderne (occidental) et traditionnel.

- Enfin, les deux dernières parties traitent des propositions de mise en place de structures de dépistage, de prise en charge de ces malades et de prévention de la drépanocytose.

O B J E C T I F S

- 1 - Faire un rappel clinique, biologique et physiopathologique de la maladie drépanocytaire.

- 2 - Contribuer à une meilleure connaissance des problèmes psycho-sociaux liés aux hémoglobinopathies africaines.

- 3 - Faire le point sur le traitement des crises aiguës et leur prévention avec les produits importés ou avec la pharmacopée locale notamment le Fagara xanthoxyloïdes.

- 4 - Proposer une stratégie nationale pour le dépistage et la prise en charge des malades ainsi que la prévention primaire de cette tare héréditaire.

PREMIERE PARTIE : ETUDE THEORIQUE

CHAPITRE I : GENERALITES

1.1 DEFINITION

La maladie drépanocytaire (du Grec Drépanos = faucille) encore appelée anémie falciforme, sicklanémie ou maladie de Herrick (79) est une maladie héréditaire du sang due à la présence dans le globule rouge d'une hémoglobine (Hb) pathologique appelée HbS.

Elle se traduit par des manifestations douloureuses (crises vaso-occlusives) et par une anémie hémolytique chronique.

En principe, un sujet est dit drépanocytaire quand l'électrophorèse de l'Hb montre qu'il est homozygote SS ou qu'il possède une HbS associée à une anomalie interactive au niveau de l'autre allèle.

En Afrique de l'Ouest, les doubles hétérozygotes SC et l'association à une bêta thalassémie sont couramment rencontrées avec des manifestations proches de la drépanocytose (SS:SC)

Par contre, la forme hétérozygote AS encore appelée trait drépanocytaire est généralement asymptomatique et l'on doit éviter soigneusement la confusion habituelle entre maladie drépanocytaire et trait drépanocytaire

L'hémoglobine pathologique est caractérisée par une instabilité particulière quand elle se trouve dans certaines conditions spécifiques. Cette instabilité

se traduit par une déformation en faucille ou en feuille de houx avec rigidité membranaire, d'importance variable, du globule rouge, cellule normalement discoïde, biconcave, parfaitement plastique et souple.

1.2

HISTORIQUE

Tout commença en 1910 quand HERRICK (79) nota chez un étudiant noir d'origine antillaise traité pour anémie une déformation caractéristique en faucille des globules rouges. Il en ignorait la signification, d'autant plus que, quelques années plus tard, les mêmes anomalies seront retrouvés chez des sujets bien portants.

Le casse-tête était lancé et, jusqu'ici bien que la majeure partie des mécanismes de cette affection ait déjà trouvé leurs explications, son traitement, objectif final des recherches qu'elle a engendrées n'est que symptomatique.

Voici les principales étapes des découvertes faites à ce propos :

1917 : découverte par EMEL (58) d'un test facile pour provoquer la falciformation in vitro

1927 : HAHN et GILLESPIE (75) constatent que la déformation n'apparaît qu'à basse tension d'oxygène. Ce qui fut confirmé par DIGGS (51,52) qui flairait déjà la différence d'expression entre les formes homozygote et hétérozygote.

1940 : HAM et CASTLE (74) proposent un mécanisme physiopathologique : la falciformation des cellules entraîne une augmentation de la viscosité sanguine retardant la circulation capillaire, ce qui abaisse la tension en O_2 et amplifie donc le phénomène.

1949 : cette année apporté des progrès biologiques considérables :

- NEEL & BEET, par de nombreuses études familiales, installent la maladie et le trait drépanocytaires comme les formes homo et hétérozygote de la même tare. (18, 117)

- C'est également l'année où PAULLING, ITANO , SINGER et WELLS mettent en évidence la différence électrophorétique entre l'HbS et l'Hb normale AA, l'Hb pathologique portant une charge positive supérieure (127)

C'est alors que commencèrent de nouveaux travaux mettant au point les généalogies des drépanocytaires en même temps que le Screening de Masse.

- C'est encore l'année où CALLENDER et coll. (36) précédés par SINGER et coll (148) ont démontré que la durée de vie des hématies est très raccourcie chez les drépanocytaires et normale chez les porteurs de trait.

1956-1959 : INGRAM (82) par la technique du "Fingprint " établit au niveau de leur structure primaire, la différence entre l'HbA et l'HbS qui réside dans une substitution due à une mutation ponctuelle sur le locus bêta du triplet codant G A G. en UAG, ce qui se traduit par le remplacement de l'acide glutamique en position 6 par la valine sur la chaîne alpha? .

Ce sont là les découvertes de base qu'a révélées l'étude de la drépanocytose. Bien d'autres travaux ont été réalisés à son propos au cours des années suivantes dont nous parlerons tout au long de notre étude.

1.3 INCIDENCE

Tout comme si cela ne suffisait pas aux populations des pays du Tiers Monde d'être les plus exposées aux maladies acquises (pathologie infectieuse, parasitaire) et aux mauvaises conditions d'hygiène et d'alimentation, elles se révèlent de surcroît porteuses essentielles de la maladie drépanocytaire, une affection génétique par excellence.

En effet, plus de cinquante millions de sujets sont porteurs du gène de la drépanocytose dans le monde (124). Or cette HbS a le maximum de sa carte d'implantation en Afrique où près de 20 % de la population sont atteints et répartis de façon inégale ; puis viennent l'Asie tropicale et l'Amérique tropicale.

1.3.1. Ainsi en Afrique, selon les régions, la fréquence de l'HbS peut s'étendre de 1 à 45 % , une inégalité de répartition qui suggère que la tare drépanocytaire représente sans doute une anomalie d'importation plutôt qu'un caractère primitif.(I24).

Voici quelques chiffres :

- 22,7 % de la population béninoise sont concernés par la drépanocytose hétérozygote (70)
- En Côte d'Ivoire, on compte près d'un million de porteurs d'HbS, soit 14,29 % de la population (IO)
- Dans le Bassin du Congo : 40 % de la population sont touchés par la drépanocytose (94)
- Au Gabon : 1 Gabonais sur 4 est drépanocytaire (I2I)
- A Madagascar : 27 % de la population sont concernés concernés (94).

Cette inégalité de répartition est structurée grosso-modo de la façon suivante :

- la bande de fréquence maximale se trouve de part et d'autre de l'Equateur, le Bassin du Congo ayant la répartition la plus homogène et le taux le plus élevé : 40 % parmi certaines populations Bantou du Zaïre.
- de part et d'autre de cette bande périéquatoriale se trouve une zone de fréquence moyenne : 20 à 30 % dont le Bénin (22,7 %).

- au Nord et au Sud de cette bande de fréquence moyenne se dessine la zone de faible fréquence : 5 à 10 %. Au Nord ce sont la région du Sahel et le Tropique Nord (latitude 15 °) ; au Sud, c'est la zone limitée par le fleuve Zambèze, au delà duquel on ne trouve pas de drépanocytose (124). En Afrique du Nord, la prévalence est très faible: de l'ordre de 1% . Il existe ainsi dans la région moyenne de l'Afrique Noire une zone de forte fréquence baptisée Ceinture sicklémique par LEHMAN (94).

Les fréquences de l'HbS et de l'HbC montrent une grande variabilité dans la population générale des différents pays et dans certains cas, entre les régions d'un même pays reflétant la structure anthropologique des différents groupes. Cette fréquence montre également une variabilité entre chaque groupe ethnique.

1.3.2. En Amérique latine et aux U S A, la drépanocytose et les complications qui lui sont liées sont telles qu'elle est considérée comme un problème de santé publique dans plusieurs pays où elle constitue le type le plus fréquent d'anémie hémolytique. Ainsi 8 à 9 % de la population noire en sont atteints.

1.3.3. En Asie Tropicale où elle est souvent associée à l'HbE, l'HbS est rencontrée au Moyen-Orient et en Inde méridionale.

Au Sud de la Turquie : 13 à 37 % de la population portent l'HbS.

En Arabie Saoudite : 25 % de la population de l'Oasis de Quatif sont concernés par la drépanocytose.

L'Arabie Saoudite où serait née selon LEHMAN (94) l'HbS se serait répandue dans le monde en suivant trois axes :

- un allant dans le Nord-Ouest vers la Méditerranée,
- un autre se dirigeant vers l'Afrique Centrale,
- le dernier axe s'est orienté vers l'Est en direction de l'Inde où elle atteint 1 taux variant de 0 à 40 %, probablement le taux le plus élevé d'HbS en dehors de l'Afrique.

Mais cette origine unique du gène de l'HbS, protéine parfaitement connue et partout la même, a été remise en question quand KAN et DOZY (84) ont mis en évidence grâce aux enzymes de restriction l'existence d'un polymorphisme de l'ADN du génome bêta de globine située comme on le sait depuis peu sur le chromosome numéro 11.

En effet on a constaté que dans la région du Golfe de Guinée, le gène bêta S est presque toujours localisé sur un fragment HpaI de 13 kilobases (13 kilobases = 13 kb = 13.000 bases); le même phénomène est retrouvé en Afrique du Nord et dans la Méditerranée Occidentale (108).

En Afrique Equatoriale et en Arabie Saoudite par contre, le même gène est porté par un fragment de 7,6 kb. Plus récemment encore on a également retrouvé le gène bêta S porté par un fragment de 7,6 kb en Côte d'Ivoire et au Sénégal.

1.3.4 Il n'a pas été observé de gène S chez les Caucasiens purs (sujets de race blanche) mais la drépanocytose existe en Europe surtout méditerranéenne (Italie du Sud, Grèce, Proche Orient) où le taux d'HbS est aux environs de 2 à 3 % ,

1.3.5 En Amérique du Nord, on la rencontre surtout chez les Noirs. (2I)

1.3.6. Au total, de nos jours, on retrouve la drépanocytose dans tous les pays d'immigration des Africains, particulièrement dans les populations afro-américaines, des Antilles, du Brésil (en pensant à la traite des Noirs) puis en Europe où immigrèrent les "habitants du Tiers Monde" à la recherche de travail et d'un mieux-être, occasionnant des brassages raciaux.

La récente mise en évidence d'un polymorphisme du gène bêta S de globine laisse supposer qu'il y a eu plusieurs mutations indépendantes. La drépanocytose n'aurait donc pas un point de départ unique comme on a longtemps cherché à le démontrer.

1.4 LA DREPANOCYTOSE ET LES AUTRES HEMOGLOBINOPATHIES

Selon les régions, un certain nombre d'hémoglobino-pathies s'associent plus ou moins fréquemment à l'HbS. Cette association peut avoir comme conséquence soit une aggravation soit une atténuation des manifestations de l'HbS. En Afrique Occidentale, il s'agit des Hb : C, Oarab, Korlé bu et des thalassémies (33).

1.4.1 L'Hémoglobino-se SC (alpha₂ bêta₂66lys)

L'hémoglobine C reste essentiellement ouest-africaine et son foyer principal est dans la boucle du Niger sur les plateaux voltaïques où sa fréquence dépasse 25 % -(21)

On distingue la forme SC Harlem où la 2ème anomalie de C en position 73 atténue les effets de l'HbS et la forme SC Ziguinchor (Sénégal) où la 2ème anomalie de C en position 58 ne modifie pas les effets de l'HbS.

Au Sud-Bénin, l'association SC est très fréquente : 43,5 % d'après un travail récent (49). ASSI ADQU signale 7,59 % d'Hb SC en Côte d'Ivoire.

Elle est caractérisée par une absence de déglobulisation aiguë et une prédominance des crises vaso-occlusives avec une fréquence plus grande d'acalmie. Elle est donc moins sévère que l'HbSS dans ses manifestations ; néanmoins, on pense que les complications osseuses et oculaires qui font payer de grands tribus aux porteurs peuvent faire des SC des handicapés

sociaux au même titre que les SS (49). Sur le plan obstétrical, la grossesse semble mieux supportée par les SC que par les SS.

1.4.2. La Thalasso-Drépanocytose

C'est l'association de la Thalassémie à l'HbS. La Thalassémie est également une anomalie génétique, mais quantitative de l'Hb due à la déletion à un degré variable des gènes codant pour la synthèse de l'Hb. Ce défaut de synthèse peut intéresser la chaîne bêta de façon totale : on parle de bêta⁰ thThalassémie ou alors de façon partielle : il s'agit de la bêta⁺ Thalassémie. De la même manière, la chaîne alpha peut être concernée.

La gravité des troubles est proportionnelle au nombre de gènes délétés.

L'association de la bêta⁻ Thalassémie à la drépanocytose aggrave les manifestations cliniques de cette dernière. Cette association siège dans la région méditerranéenne, mais on la signale de plus en plus en Afrique Noire (33,35,97).

Quant à l'association entre l'alpha⁻ Thalassémie et la drépanocytose, elle est très souvent retrouvée en Afrique Noire (30 %) où la détection de l'alpha Thalassémie mineure n'est faite que quand elle est associée à la drépanocytose. En effet, seule, elle est souvent asymptotique.

Selon NSANGOU (119) au Cameroun, il y a possibilité d'exclusion de paternité chez les personnes non averties du fait que l'association d'une Thalassémie à l'HbS semble aggraver le pronostic. Il serait donc hautement souhaitable de faire appel à des équipes compétentes habituées à ce genre de problèmes quand c'est nécessaire.

1.4.3. L'HbS - Persistance héréditaire d'Hb foetale (HbS-PHF)

La persistance héréditaire de l'hémoglobine foetale correspond biochimiquement à une bêta-Thalassémie alors que les manifestations sont absentes. Le déficit de synthèse des chaînes bêta est presque totalement compensé par la synthèse des chaînes gamma aboutissant à la production d'HbF.

Son association à l'HbS . fait produire environ 30 % d'HbF pour 70 % d'HbS, ces Hb semblant repartis de façon sensiblement homogènes dans les 1 globules rouges (155, 156)

La persistance héréditaire de l'Hb foetale est relativement fréquente au Bénin (157)

Rappelons que le taux d'HbF doit être inférieure à 1% à partir de un an.

1.4.4. L'HbS Oarab et l'HbSD Punjab (GLU NITA)

HbO = alpha 2 bêta 2,121 lys ;

HbD = alpha 2 bêta 2 121 Glu-NE₂

Deux variantes de la chaîne bêta, toutes deux substituées en position 121, donnant lieu quand elles sont associées à l'HbS à des syndrômes sévères tout comme l'EbS.

L'alpha⁻ Thalassémie fréquemment retrouvée en Afrique Noire est la forme mineure résultant de la délétion de 2 gènes alpha.

1.4.5 L'HbSE

L'HbE = alpha₂ bêta₂ 26 Glu-Lys

Ce n'est pas surprenant si cette association ne se rencontre que chez les sujets de "race" jaune au Cambodge, en Thaïlande, en Indonésie, en Calédonie, la région d'Asie du Sud étant le lieu de prédilection de l'hbE.

La forme EE entraîne de l'anémie avec parfois : asthénie, arthralgie, subictère, splénomégalie, élévation de la résistance globulaire, mais habituellement, elle ne se manifeste pas.

Pour terminer cette rubrique de l'association entre la drépanocytose et les autres hémoglobinepathies, on peut classer les maladies drépanocytaires par ordre de gravité décroissante de la façon suivante :

SS > SD > SO > SC > S-Thal^o > S-Thal⁺.

CHAPITRE 2 : LE DREPANOCYTE

Un drépanocyte devrait être tout globule rouge contenant de l'HbS, mais en nous limitant aux habitudes, un drépanocyte est une hématie falciformée, c'est-à-dire étirée, avec des extrémités plus ou moins pointues.

Avant d'aborder la complexité de la physiopathologie du drépanocyte, il serait utile de rappeler brièvement la physiologie du globule rouge normal.

2.1 Physiologie du globule rouge mature

2.1.1 De façon imagée, on peut dire que le globule rouge, cellule ne contenant pas d'organite, est un sac à hémoglobine. De ce fait, le G.R. est l'une des structures les plus hautement spécialisées de l'organisme.

Hormis l'Hb qui constitue 95 % de la solution de protéines qu'il contient, le G.R. contient également des électrolytes : le K^+ le Mg^+ et de nombreuses enzymes membranaires. On compte environ 25.000 milliards de G.R. chez un adulte soit 4 à 5 Tera/litre.

Chaque jour, une proportion fixe (250 milliards) d'entre eux disparaît au terme de leur vie de 110 à 130 jours pour faire place à un nombre égal d'érythrocytes jeunes.

2.1.2 Du point de vue morphologique, le G.R. grâce à un système enzymatique très puissant, doit garder intact sa membrane, car toute altération de cette membrane raccourcit sa durée de vie.

Sa souplesse, sa plasticité et son élasticité lui donnent une malléabilité qui lui permet de s'adapter et de passer dans les microvaisseaux dont le diamètre intérieur peut atteindre 3 microns.

Sa membrane contient des hydrates de carbone, des lipides et des protéines dont 2 méritent d'être citées à cause de leurs implications de plus en plus dans la physiopathologie en accord avec l'évolution des recherches actuelles :

- la spectrine : elle représente 20 % du stroma qui est localisée à la surface interne de la membrane de la cellule. Elle a tendance à former des filaments insolubles en présence de cations divalents, surtout le Ca^{++} .
- La glycophorine : elle est une glycoprotéine contenant de l'acide sialique, l'exosamine, la manose et le fructose.

Ces 2 protéines membranaires participent à la formation du cytosquelette.

2
2.1.3 Quant à son métabolisme, le G.R. puise 90 % de son énergie de la glycolyse anaérobie par la voie d'EMBDEN-MEYERHOFF et 10 % de la glycolyse aérobie par le shunt des pentoses; il ne possède pas de mitochondrie.

L'acide 2-3 diphosphoglycérique qui représente les 2/3 du phosphore du globule rouge est son principal intermédiaire phosphorylé. En réagissant réversiblement avec la désoxyhémoglobine, cet acide diminue l'affinité de l'Hb pour l'O₂.

L'ATP (adenosine triphosphate) est nécessaire au maintien des propriétés physico-chimiques de la membrane du globule rouge. 20 % de l'énergie venant de la voie d'EMBDEN-MEYERHOFF sont utilisés pour la pompe à Na⁺. Quand l'ATP baisse, il y a augmentation :

- de la fuite du K⁺ intracellulaire avec déshydratation cellulaire et
- du flux de Ca⁺⁺ dans le G.R. avec liaison aux protéines membranaires (spectrine) entraînant de ce fait la rigidité membranaire.

En somme, la baisse de l'ATP augmente la perméabilité membranaire au K⁺ et au Ca⁺⁺.

2.1.4 Grâce à son Hb, le G.R. assure :

- le transport et la distribution de l'O₂ aux tissus.
- le transport et l'évacuation du CO₂ tissulaire.

2.1.5 L'érythropoïse qui est le processus de fabrication des globules rouges par l'organisme et qui se déroule dans la moelle osseuse en général exige pour bien se faire : des protéines, des vitamines (B12, B6, B2, C, acide panthoténique, niacine, alpha-tocophérol), de l'acide folique, des minéraux (le fer, le cuivre, le cobalt, le zinc), des hormones (l'érythropoïétine, des androgènes, la thyroxine).

Rappelons que le stimulus physiologique de l'érythropoïèse est l'hypoxie tissulaire.

2.1.6 L'Hémoglobine : elle est constituée par l'association d'une protéine, la globine et de l'hème qui est un complexe ferreux de porphyrines, les porphyrines étant des molécules formées de 4 cycles unis entre eux.

La globine, elle, est formée de 4 chaînes polypeptidiques identiques 2 à 2. Selon l'étape où l'on se situe dans l'évolution de l'organisme humain, il s'agira :

- des chaînes $\epsilon_1 \epsilon_2$ (Hb GOWER I)
 $\alpha_2 \epsilon_2$ (Hb GOWER II)
 $\epsilon_2 \gamma_2$ (Hb Portland)
chez l'embryon.
- des chaînes $\alpha_2 \gamma_2$ (HbF) chez le foetus
et momentanément (3 mois) chez le nouveau-né.
- des chaînes $\alpha_2 \beta_2$ (HbA₁)
 $\alpha_2 \delta_2$ (HbA)
chez l'Adulte.

Au cours de la liaison de l'O₂ sur l'Hb, l'atome de fer reste à l'état ferreux (Fe⁺⁺) dans les conditions physiologiques, lorsqu'il est à l'état ferrique (Fe⁺⁺⁺) il ne peut plus fixer l'O₂ et l'Hb se trouve à l'état de méthémoglobine.

- 2.1.7 La dissociation de l'oxyhémoglobine (HbO₂) en Hb et en O₂ est indispensable pour que l'Hb joue pleinement son rôle de fournisseur d'O₂. Selon la solidité de la liaison entre l'Hb et l'O₂, une plus ou moins grande quantité d'O₂ pourra être délivrée aux tissus et cette capacité de dissociation de l'oxyhémoglobine exprime l'affinité de l'Hb pour l'O₂.

Les variations de l'affinité de l'Hb pour l'O₂ se traduisent par un déplacement de la courbe de dissociation ainsi :

- quand l'affinité de l'Hb pour l'O₂ augmente, la courbe de dissociation se déplace vers la gauche. C'est le cas dans l'alcalose, de l'Hb foetale

$$\text{HbO}_2 \text{ ————— } \text{O}_2 + \text{Hb}.$$
- quand l'affinité de l'Hb pour l'O₂ baisse, la courbe de dissociation se déplace vers la droite. C'est le cas dans l'acidose, dans l'anémie

$$\text{HbO}_2 \text{ ————— } \text{O}_2 + \text{Hb}.$$

Citons certains cas précis :

- l'augmentation de la concentration en ion H⁺ fera déplacer la courbe de dissociation vers la droite.

- pour une pression partielle d' O_2 donnée, la courbe de dissociation se déplace vers la droite quand on augmente la PCO_2 . C'est l'effet Bohr.

Inversement, la courbe de dissociation se déplacera vers la gauche lorsque l'on diminuera la PCO_2 . Ces déplacements sont dus à des modifications de la concentration en ions H^+ .

- Une hyperthermie ferait déplacer la courbe de dissociation vers la droite donc diminuerait l'affinité de l'Hb pour l' O_2 et inversement une hypothermie augmenterait l'affinité de l'Hb pour l' O_2 et ferait donc déplacer la courbe de dissociation vers la gauche.
- L'augmentation de l'acide 2-3 diphosphoglycérique (le 2-3 DPG) diminue l'affinité de l'Hb pour l' O_2 et favorise l'oxygénation tissulaire.

Le 2 - 3 DPG se trouve dans la molécule d'Hb, à l'état désoxygéné au niveau de la poche centrale. Lors de la fixation de l' O_2 sur les 4 chaînes, le 2-3 DPG sort de la poche et la molécule se contracte.

A l'état désoxygéné, le 2-3 DPG revient dans la poche. C'est le mécanisme régulateur de l'oxygénation de l'Hb.

Il est bon de retenir que :

- Pour une PO_2 de 100 mm Hg, la saturation en O_2 est de 97 % à 98 %. Pour avoir une saturation en O_2 (SO_2) de 100 %, il faut des FO_2 avoisinant 150 mm Hg.

2.1.8 Au terme des 110 jours de vie, le globule rouge mature vieillit et sera détruit par érythrophagocytose par les macrophages du système réticuloendothélial.

L'Hb libérée à la mort du G. R. est catabolisée :

- l'hème est transformé et libéré dans le plasma sous forme de bilirubine qui sera transportée jusqu'au foie pour sa conjugaison. D'où l'acceptation d'un certain taux de bilirubine libre dans le plasma.
- la globine est dégradée en acide aminés.
- le fer est réutilisé pour l'érythropoïèse.

2.2 CONDITIONS D'APPARITION DES DREPANOCYTES

Il est généralement admis qu'en milieu désoxygéné, l'hématie porteuse d'HbS se falciforme. En effet, dans les conditions idéales d'oxygénation, le globule rouge du drépanocytaire ne se distingue pas du G.R. du sujet normal porteur d'HbA.

En réalité, la baisse de la PaO_2 ne fait que démasquer les caractéristiques anormales de l'Hb mutée, supports de la falciformation.

Le remplacement de l'acide glutamique, un acide neutre, par un acide aminé apolaire hydrophobe, la valine, modifie considérablement les rapports aussi bien entre les sous-unités de l'Hb qu'entre deux molécules d'Hb voisines ; ce qui sera à la base de leur polymérisation en milieu désoxygéné.

2.2.1. Deux hypothèses expliquent ce phénomène initial de la falciformation.

2.2.1.1. Celle de PERUTZ et LEHMAN

L'HbS possède un site d'adhérence que ne possède pas l'HbA, ce qui lui donne la propriété de se lier à l'HbS voisine. A l'état désoxygéné, il apparaît un site d'adhérence complémentaire. La présence de ces deux sites d'adhérence donne la possibilité aux HbS de s'empiler les unes sur les autres pour former des chaînes. (128)

2.2.1.2 L'hypothèse de MURAYAMA, la plus vraisemblable car confirmée par l'observation au microscope électronique. Elle a imaginé qu'il existe un site d'adhérence constitué par une boucle à l'extrémité de la chaîne bêta, une boucle due à l'établissement d'une liaison hydrophobe entre la valine en position 110 et celle en position 6. Un pont hydrogène s'établit aussi entre la valine en position 1 et la thréonine en position 4. La création de ce site d'adhérence a pour conséquence l'empilement des molécules d'Hb. (113)

Cette polymérisation est en fait l'étape initiale du phénomène de gélification, car il y en a un.

2.2.2. La Gélification (155, 156)

C'est un phénomène au cours duquel l'Hb se sépare en deux phases, l'une soluble, l'autre incorporée dans un cristal.

2.2.2.1 Normalement, dans l'hématie, l'Hb est présente à une concentration d'environ 33g/dl : les 270 millions de molécules contenues dans chaque hématie sont pratiquement en contact les unes avec les autres ; certaines forces répulsives localisées à leur surface les empêchent de polymériser. Le milieu intraérythrocytaire est donc un fluide de haute viscosité dans un état paracristallin.

2.2.2.2 La présence dans la désoxyhémoglobine S, d'une valine remplaçant un glutamate en bêta 6 suffit pour rompre l'équilibre et pour amorcer la cristallisation . On observe alors une gélification du contenu cellulaire : des cristaux allongés, en forme d'aiguilles, long de 1 à 15 μ se forment ; ce sont les tactoïdes.

2.2.2.3 La formation du gel n'est pas un phénomène instantané, elle est précédée d'un temps de latence qui, selon les conditions expérimentales, varie de la milliseconde à des jours. Il est exprimé dans l'équation :

$$\frac{1}{\tau_d} = a \frac{(Ct)^n}{Cs} \quad \text{où}$$

Cs = solubilité de l'HbS à équilibre

Ct = concentration totale en Hb

n = est fonction des conditions expérimentales, représente l'indice de coopérativité du processus.

La gélification dépend :

- de la concentration en HbS : la concentration minimale de gélification à 20°C est de 24g/dl (155) (M.G.C. pour les Anglophones) ; elle est de 17g/dl à 37°C.

- de la température : la formation de gel est facilitée par une augmentation de la température et au contraire inhibée par le froid (in vitro). Ce fait s'explique par le fait que le type de liaison impliquée dans la polymérisation est majoritairement d'interactions hydrophobes dont la stabilité augmente parallèlement avec la température.
- du pH dont une augmentation retardera la gélification.
- de la concentration en O_2 .
 - . l'élévation du taux du 2-3 DPC s'oppose à l'oxygénation de l'HbS en diminuant son affinité pour l' O_2 entraînant de ce fait la stabilisation des HbS désoxygénés avec accélération de la gélification (36).
 - . L'effet Bohr qui augmente l'HbS désoxygénée.
- de la présence d'autres Hb telles que les Hb A₂ et F qui inhibent la gélification par dilution de l'HbS et par inhibition spécifique suite à des modifications des sites de contact. Par contre la présence d'autres Hb mutées aggravent la gélification. (114,131).

Au cours du temps de latence, les tétramères d'HbS s'associent en noyaux de 2, 3, 4 unités puis de plus en plus gros mais instables. Lorsque ces noyaux ont atteint une taille critique, l'addition d'autres unités devient thermodynamiquement possible (81). Cette phase dite nucléaire constitue l'étape limitant la formation des polymères. Pendant la phase de croissance, les polymères s'orientent : ils s'alignent

les uns par rapport aux autres, forment un réseau de fibres ordonnées créant une architecture stable relativement rigide.

En microscopie électronique (54) on note une structure fibrillaire, formée par l'arrangement hélicoïdal des brins de tétramères associés deux à deux, qui comporte une forme majoritaire à 7 doubles filaments et minoritaire à 3 ou 5 doubles filaments. Dans cette structure hélicoïdale, on note deux types de contacts:

- ceux intervenant entre les tétramères d'un même brin
- ceux joignant les brins juxtaposés.

Mais avant de parler de la falciformation conférée aux globules rouges par les polymères hémoglobiniques, il convient de parler d'un autre caractère de l'HbS : sa moindre solubilité.

2.2.3 Solubilité de l'HbS

La solubilité de l'HbS est diminuée quand elle est sous forme désoxygénée. En effet, selon FERUTZ et MITCHISON cités par WAJGMAN (129), la solubilité de la désoxyhémoglobine S serait environ 50 fois moindre que celle de la désoxyhémoglobine A. L'intervention des liaisons hydrophobes pourrait y jouer un rôle, puisque la solubilité est augmentée par les basses températures ainsi que par des composés tels que les alkylurées qui interfèrent avec ce type de liaison.

2.2.4 La Falciformation

Elle est la conséquence cellulaire, visible au microscope ordinaire de la gélification hémoglobinique.

Les hématies porteuses de désoxyhémoglobines S et sous la pression mécanique des chaînes de polymères, perdent leur forme biconcave, deviennent étirées, plus ou moins spéculées, prenant la forme d'une faucille ou d'une feuille de houx. Ainsi naissent les drépanocytes, cellules rigides, peu déformables, moins souples et élastiques que le globule rouge normal, mais pouvant retrouver ses caractéristiques initiales dès que s'opère un retour en milieu favorable. Cette normalisation peut s'effectuer tant que le drépanocyte conserve sa réversibilité.

2.2.4.1 La falciformation d'une hématie est un phénomène rapide de l'ordre de la fraction de seconde, concomitante de la gélification avec laquelle elle a d'ailleurs les mêmes facteurs déterminants à savoir :

- la température
- la PaO_2 , le pH
- la nature et la concentration de l'Hb.

De réversible, le drépanocyte peut devenir irréversible, perdant toute capacité de restauration des caractéristiques normales en milieu oxygéné. Ceci

vient du fait probable que les agressions mécaniques portées par les cristaux d'EbS à la membrane conduisent à des lésions d'abord partiellement réversibles, puis par suite de répétitions, très souvent cycliques, falciformation et (défalciformation), des altérations morphologiques, on aboutit à une or réorganisation irréversible du squelette membranaire (spectrine-actine) qui entraîne la rigidification définitive de la membrane (101) en passant par des vésiculations illustrant des pertes de matériel membranaires.

Ces transformations sont facilitées par la présence d'Eb mutées interactives telles que les Eb : C, Oarab, D, Thal et inhibées par l'existence d'Eb normales (A₂ , F) en quantité suffisante (147).

2.2.4.2 Les drépanocytes irréversibles ainsi obtenus présentent les caractères suivants :

- augmentation de la concentration d'Eb corpusculaire (23)
- diminution du taux d'ATP (35)
- perte de la régulation de l'équilibre ionique avec élévation du Ca⁺⁺ intracellulaire du K⁺ et d'eau. (effet Gardos)
- perte de la déformabilité de la membrane cellulaire couplée avec une exagération de l'hémolyse traduisant la destruction précoce des drépanocytes irréversibles.

En effet les drépanocytes, réversibles ou pas, ont une durée de vie au chrome 51 de 40 jours environ au lieu des 120 chez les globules rouges normaux.

De façon habituelle on trouve dans le sang des drépanocytaires un taux de drépanocytes résiduels de 5 à 30 %.

En résumé, le globule rouge porteur d'HbS se transforme en drépanocyte quand les conditions d'oxygénation sont défavorables, situation qui en fait démasque la solubilité beaucoup moindre de l'HbS par rapport à l'HbA en milieu désoxygéné et favorise la gélotion, phénomène initial de la maladie drépanocytaire dont nous étudierons maintenant la physiopathologie.

2.3 PHYSIOPATHOLOGIE DE LA MALADIE DREPANOCYTAIRE

S'il n'y avait que les drépanocytes, la maladie drépanocytaire n'aurait pas la gravité qu'on lui connaît car elle ne serait pas à la base de tant de dégâts. Mais il faut compter avec les vaisseaux surtout ceux de la microcirculation dont le diamètre intérieur peut atteindre parfois 3μ alors que le diamètre du globule rouge est de $7,2\mu$.

Le problème de l'adaptation à la microcirculation du drépanocyte qui a perdu sa déformabilité donc sa malléabilité normale est posé et ce n'est pas à tort que certains auteurs CHIEN et HORNE McDONALD ()

prennent la drépanocytose pour une "maladie rhéologique" puisque toute anomalie de la déformabilité du globule rouge est susceptible de retentir sur la durée de vie du globule rouge et sur l'hydraulique de la microcirculation (6).

2.3.1 Trois facteurs modifient la déformabilité érythrocytaires

- sa géométrie qui est telle qu'il y a un excès de surface sans tension membranaire cellulaire ($140\mu^2$) par rapport au volume cellulaire ($90\mu^3$). Cette géométrie est modifiée chez le drépanocyte.
- la viscosité du fluide intracellulaire est élevée, le drépanocyte étant une cellule déshydratée.
- Les propriétés viscoélastiques de la membrane que le drépanocyte a perdu. La membrane érythrocytaire fait le tour du contenu cellulaire comme une courroie de transmission à trois dimensions et provoque au sein de la cellule un mouvement mixte ou écoulement interne : ceci signifie qu'à l'état normal, l'hématie ne perturbe pas l'écoulement comme le ferait un corps solide (c'est ce que fait le drépanocyte) mais participe comme une goutte de liquide (50). La déformabilité est gouvernée à l'échelle moléculaire par le groupe des protéines membranaires du cyto-squelette. (spectrine, actine, glycophorine). La phosphorylation de la spectrine

gouvernerait en partie les interactions spectrine-actine et par là même la forme et la déformabilité des globules rouges puisqu'on a constaté dans les globules rouges naturellement déformés une moindre phosphorylation de la spectrine. Ce qui pourrait bien être le cas des drépanocytes. N'oublions pas l'afflux massif intracellulaire des ions Ca^{++} dont le taux peut atteindre $188\mu\text{ mol/l}$ dans le drépanocyte alors que dans le globule rouge normal, il est de $24,9\mu\text{ mol/l}$. (55)

La déformabilité érythrocytaire se mesure de différentes façons :

- par viscosimétrie du sang total
- par filtration sur filtre nucléopore
- par aspiration à la micropipette
- et plus récemment par l'utilisation combinée de l'ektacytomètre et du rhéoscope.

L'ektacytomètre mesure la déformation de l'image par diffraction d'un faisceau laser passant au travers d'un film de globules rouges disposé entre les deux cylindres d'un viscosimètre.

L'observation directe par un rhéoscope décrite par SCHMID-SCHOMBEN (142) montre que les G.R. normaux deviennent des ellipsoïdes dont les grands axes se disposent parallèlement à la direction du flux ; les drépanocytes à l'inverse s'orientent perpendiculairement à la direction du courant et tournent sur eux-mêmes autour de leur grand axe (25, 142).

Ainsi, la forme très particulière des drépanocytes détermine leur orientation perpendiculaire au sens du courant, expliquant l'allongement de leur temps de transit et leur arrêt fréquent au niveau de la micro-circulation ; d'où une accumulation des drépanocytes, une stase sanguine avec un fort risque de thrombose, d'infarctus, d'anoxie et de nécrose au niveau de la zone de stase et en aval.

A ce moment, on comprend facilement que la falciformation intravasculaire soit autoentretendue, la stase sanguine ayant créé à son niveau, avec possibilité d'extension une hypoxie et une acidose. Ainsi se referme et s'accélère le cercle vicieux.

2.3.2 En réalité, induisent de façon directe les manifestations cliniques :

- la moindre déformabilité (rigidité) du drépanocyte, sénescence précoce, qui induit trop tôt l'érythrophagocytose physiologique par les macrophages du système réticuloendothélial d'une part et l'hémolyse intra-vasculaire, résultat de la fragmentation progressive du drépanocyte à mesure qu'il passe dans la micro-circulation d'autre part. Nous trouvons là l'explication de l'ictère presque permanent de certains drépanocytaires, expression visible de l'hyperhémolyse.
- l'association complice, rigidité cellulaire-microvaisseaux qui induit la thrombose, l'anoxie, l'infarctus, la nécrose et les phénomènes inflammatoires se traduisant par des douleurs.

Les autres manifestations ne sont en fait que des complications dont la gravité est fonction de l'organe intéressé. Tous les organes du reste peuvent en être victimes de façon isolée ou associée d'où la diversité insaisissable dans l'expressivité clinique de la drépanocytose.

Les phénomènes sus-cités sont d'autant plus intenses et plus rapides que l'hématocrite du drépanocytaire approche la normale, la viscosité sanguine en étant plus élevée, donc la circulation sanguine plus ralentie et la stase microvasculaire plus favorisée.

DEUXIEME PARTIE : MANIFESTATIONS CLINIQUES
DE LA MALADIE DREPANOCYTAIRE
ET DIAGNOSTIC

CHAPITRE 3 : ETUDES CLINIQUE, BIOLOGIQUE ET RADIOLOGIQUE

3.1 ETUDE CLINIQUE

Les drépanocytaires sont sujets à une grande variété de crises, tant dans leur intensité, dans leur forme que dans leur fréquence.

Ces manifestations peuvent concerner un ou plusieurs organes à la fois ou même tout l'organisme.

Une étude clinique faite selon les formes génétiques (SS, SD, SC, etc...) serait incapable de rendre compte du polymorphisme observé même entre des malades génétiquement proches.

De même que cette diversité existe d'un cas à l'autre, elle existe encore plus d'un groupe régional ou ethnique à un autre, ce qui pose le problème de l'interaction d'autres facteurs, génétiques ou d'environnement, modifiant l'expressivité de la maladie.

Compte tenu des problèmes ci-dessus mentionnés, nous nous proposons d'étudier les manifestations cliniques en deux grandes parties :

- Les manifestations vaso-occlusives
- Les manifestations hématologiques

3.1.1. Les manifestations vaso-occlusives

En effet, les occlusions vasculaires engendrent le signe majeur de la maladie, celui que redoute le plus le malade à savoir : la douleur. Les manifestations hématologiques sont en effet relativement supportables en dehors des crises aiguës. Les manifestations vaso-occlusives sont théoriquement possibles dans tous les territoires vasculaires : articulaires, abdominaux, osseux, thoraciques, musculaires, neurologiques, mais l'atteinte de certains territoires est cependant plus caractéristique et plus fréquente.

De façon non limitative, on peut décrire :

- 3.1.1.1 Des manifestations articulaires : Les arthralgies pseudorhumatismales sont d'intensité modérée ou sévère, pouvant être unies ou bilatérales. Elles s'accompagnent de signes inflammatoires localisés (chaleur, douleur, rougeur, oedème) et peuvent conduire à la paralysie douloureuse. Toutes les articulations peuvent être intéressées mais il s'agit le plus souvent des membres et du bassin.
- 3.1.1.2 Des manifestations abdominales : Les douleurs abdominales évoquent l'abdomen chirurgical avec leur cortège de nausées, vomissements, diarrhées et surtout de constipation avec ballonnement. L'existence de défense ou de contracture, d'agitation pose parfois un délicat problème de diagnostic différentiel avec une appendicite aiguë, une occlusion par exemple. En bas âge, ces douleurs peuvent s'associer ou succéder à une hépatosplénomégalie ou à une splénomégalie isolée réalisant le syndrome mixte de crise séquestro-vaso-occlusive.

Même si le diagnostic de drépanocytose est connu, le dilemme de l'intervention chirurgicale peut se poser en raison de la coïncidence possible entre crise drépanocytaire et urgence chirurgicale.

3.1.1.3 Des manifestations osseuses : Elles s'associent souvent à des manifestations inflammatoires des parties molles. Les douleurs osseuses sont soit localisées à un seul os, soit réparties sur plusieurs os.

Les os plus souvent touchés sont :

- . ceux des membres supérieurs et inférieurs mais le classique syndrome pied-main des jeunes enfants n'est plus rencontré à l'âge adulte.
- . la colonne lombo-sacrée
- . les côtes.

3.1.1.4 Des douleurs thoraciques : Elles peuvent être soit rétrosternales ou mimer un point de côté. De diagnostic difficile, elles peuvent évoquer un syndrome infectieux, un infarctus pulmonaire ou cardiaque.

3.1.1.5 Des manifestations neurologiques : L'ischémie cérébrale a pour traductions cliniques fréquentes les céphalées de type frontale, migraineuse ou occipito-pariétale avec méningisme ; elles sont parfois si violentes que le malade semble présenter des troubles de la conscience ou du psychisme.

3.1.2 Les Manifestations Hématologiques

Le deuxième point fort de la clinique drépanocytaire est l'anémie hémolytique, normochrome, normocytaire.

Une hémolyse chronique, généralement bien supportée à l'état basal (à l'intercrise) est à l'origine de la coloration ictérique permanente des yeux, un signe classique de la forme homozygote ou de l'association S-bêta⁰thal. En effet l'hémolyse n'est pas prononcée dans la forme SC où son existence doit faire rechercher une autre étiologie associée.

Mais à l'état de crise d'anémie aiguë brutale, on parlera de crise de déglobulisation et là interviennent :

3.1.2.1 La crise de séquestration hépato-splénique qui se manifeste plutôt chez les jeunes enfants. Cette crise peut être soit spontanée, soit, ce qui est plus fréquent, déclenchée par une infection bactérienne, virale ou palustre. Classiquement, l'enfant en bas âge commence à être un peu anorexique et manifeste des fébricules, un ou deux jours plus tard, s'installent :

- . une constipation, une distension abdominale, de l'irritabilité, une hyperthermie et des vomissements. L'examen clinique révèle une hépatosplénomégalie massive, frappante. L'hépatomégalie et la splénomégalie peuvent atteindre les ^{OS}iliaques à droite et à gauche. Le danger majeur de cette énorme splénomégalie est la rupture spontanée ou traumatique. En

dehors de la rupture splénique, les enfants peuvent mourir de cette manifestation dans un tableau simulant un choc hypovolémique avec : hypotension, tachycardie, anémie sévère , respiration de type Kussmaul.

3.1.2.2 La crise d'hémolyse aiguë : Elle survient à tout âge, elle est observée au cours d'infections sévères bactériennes ou de façon brutale ou bien alors elle est secondaire à un stress infectieux et prend l'allure d'un choc hypovolémique et septique.

3.1.2.3 La crise d'érythroblastopénie : Classiquement, le sujet se présente avec une asthénie importante, les conjonctives pâles, sans ictère et une anorexie.

L'hémogramme montre une anémie importante, un taux d'Hb $< 5\text{g/dl}$, un taux de réticulocyte inférieur à 2 % le tout traduisant une érythropoïèse déficiente. Le malade ne survit qu'au prix de transfusions répétées.

Ces deux grands groupes de manifestations drépanocytaires peuvent ensemble ou séparément, entraîner des lésions organiques chroniques, elles aussi extrêmement diverses, qui retentiront sur l'état général et la croissance :

3.1.3. Les lésions Organiques Drépanocytaires

3.1.3.1 Les lésions cardio-vasculaires

Elles sont sans doute liées à l'anémie chronique et à l'hyperviscosité sanguine (154). Les sujets qui en

sont atteints se plaignent de dyspnée à l'effort, de palpitation et parfois de douleurs rétrosternales. L'auscultation révèle des souffles systoliques anémiques. On note souvent chez ces sujets à l'E C G (électrocardiogramme) et à la radiographie thoracique une cardiomégalie. Ces modifications se comprennent quand on sait que le drépanocytaire réagit à son anémie chronique par :

- . une augmentation du débit cardiaque
- . une redistribution du flot sanguin périphérique
- . une augmentation du 2-3 DPG pour diminuer l'affinité de l'Hb pour l'O₂.
- . une vaso-dilatation périphérique

3.1.3.2 L'exclusion splénique

L'infarctus splénique répété conduit à une autosplénectomie lente et progressive dans les six ou sept premières années de vie. Cette diminution du volume de la rate entraîne à la longue un hyposplénisme organique et fonctionnel avec :

- . diminution de la fonction phagocytaire
- . occlusion de la microcirculation splénique
- . emprunt des voies de déviation par le sang.

Le pneumocoque peut ainsi passer dans la rate sans subir une phagocytose. Cette occlusion splénique est d'autant plus compréhensible qu'on sait que la rate est constituée à 99 % de microcirculation (artériole,

veinule, capillaire, sinusoides), qui favorise la falciformation. Mais en plus, le pH est acide dans la pulpe rouge, la tension d'O₂ est abaissée. Il n'en fallait pas plus pour installer une acidose locale qui est un facteur de déclenchement et d'entretien de la falciformation.

Chez les doubles hétérozygotes SC et les Thalasso-drépanocytaires, la rate serait fonctionnellement normale (130).

3.1.3.3 Les Lésions pulmonaires

Non seulement on note une atteinte de la fonction respiratoire (99) :

- . baisse modérée de la capacité vitale (CV) et de la capacité totale (CT)
- . inadéquation du rapport ventilation perfusion avec existence de schunt gauche-droite à travers des zones non ventilées,

mais encore l'infarctus pulmonaire, apanage des adolescents et adultes, est inévitable quand il y a une vaso-occlusion in situ par falciformation massive induisant une thrombose par stase secondaire. Rarement il s'agit d'une embolie graisseuse consécutive à un infarctus osseux (130).

Le diagnostic différentiel entre l'infarctus pulmonaire et une pneumopathie infectieuse est difficile tant cliniquement que radiologiquement. Or les infections pulmonaires sont parmi les premières causes de décès d'un drépanocytaire surtout enfant.

Quant aux rapports entre la tuberculose pulmonaire et la drépanocytose, selon BENDIFALLALE, (20) la maladie de HERRICK (la drépanocytose) ne favorise pas la tuberculose mais l'aggrave par l'intermédiaire des infections intercurrentes faciles, répétées, de la fibrose pulmonaire drépanocytaire entraînant une mauvaise ventilation et une mauvaise perfusion.

De même, la tuberculose aggrave la drépanocytose par son cortège : d'hyperthermie, d'insuffisance respiratoire donc d'hypoxie. Il existe entre la drépanocytose et la tuberculose un "échange de mauvais procédé".

3.1.3.4 Les Lésions Osseuses

Elles sont d'origine multiple :

- . hyperplasie érythroblastique
- . thrombose à répétition
- . surinfection entraînant des ostéomyélites et des osteites.

Particulièrement caractéristiques sont les nécroses aseptiques, plus fréquemment de la tête fémorale qui se luxé dans la majorité des cas, et moins souvent de la tête humérale (72).

Contrairement à l'ostéomyélite, les nécroses aseptiques osseuses frappent les grands enfants ou les adolescents SC ou SS dans les mêmes proportions selon DEGUENON. Elles sont les complications les plus graves et les plus fréquentes(49).

Quant à l'ostéomyélite aiguë, elle a une manifestation à la fois bruyante et fréquente. (66 % de drépanocytaires dans 1240 cas d'ostéomyélite par OMANGA ; au Bénin , elle s'associe à la drépanocytose dans 51,6 % des cas (63)

Cette atteinte osseuse est généralement bilatérale et plurifocale touchant les extrémités chez les nourrissons, les os longs chez les enfants plus grands : la moyenne d'âge pour ALLANGBA est 8, 4 ans (enfants drépanocytaires et ostéomyélitiques).

Elle provoque volontiers de volumineux sequestres, des pandiaphysites, des atteintes de l'articulation voisine, des fractures spontanées et des fistulisations

Les germes responsables les plus fréquemment rencontrés sont : les salmonelles, les Klebsiella et le staphylocoque.

Son traitement correct chirurgical a de bons résultats. On procède, selon l'étape où l'on a vu le malade :

- soit à une immobilisation plâtrée avec antibiotique quand l'affection est à son début, sans complication,
- soit à un curage chirurgical soit à un séquestrectomie

3.1.3.5 Les Atteintes Génito-Urinaires

Les manifestations génito-urinaires sont presque constantes :

- défaut de concentration rénale avec possibilité de réversibilité après transfusion sanguine (88,90)
- nécrose papillaire rénale avec hématurie plus ou moins modérée qui est plus fréquente chez les SC que chez les SS. En effet DEGUENON (49) a trouvé 19,5 % contre 13,33 % lors de son étude de la maladie drépanocytaire chez l'adolescent et l'adulte.
- des insuffisances rénales et des syndromes néphrotiques ont été décrits
- le priapisme : l'engorgement des corps caverneux par des drépanocytes est une des complications aiguës de la drépanocytose. Il est caractérisé par une érection persistante et douloureuse sans envie sexuelle ni éjaculation.

3.1.3.6 Les Lésions Oculaires

Le primum movens des lésions drépanocytaires étant la thrombose vasculaire, la rétine par sa vascularisation extrêmement fine, dense et importante ne pourrait échapper à ces complications (138, 139)

Les malades SC payent le plus grand tribut aux lésions oculaires dont le diagnostic serait assuré de façon idéale par l'angiographie.

Les phénomènes occlusifs sont plus fréquents dans les lésions oculaires (sur 147 cas étudiés par SANGARE, 108 sont dus à des phénomènes occlusifs) Dans la moitié des cas, toujours selon SANGARE, il s'agit de lésions vaso-oculaires associées. (138, 139).

Nous énumérons les complications oculaires de la drépanocytose :

- . tortuosité vasculaire
- . thrombose vasculaire avec néovascularisation
- . micro-anévrysme
- . infarctus choroïdérien
- . dégénérescence de la macula
- . décollement rétinien
- . hémorragie du vitré (2)

SANGARE pense que le traitement par photocoagulation institué très tôt pourrait préserver de la cécité de nombreux malades drépanocytaires ?

3.1.3.7 Les Lésions du Système Nerveux

L'obstruction mécanique des capillaires par des hématies falciformées explique la majorité des symptômes neurologiques observés. Les autopsies ont montré des lésions cérébrales faites de petits ramollissements diffus dans la substance grise, des lésions en foyer à type de ramollissement ou d'hémorragie cérébrale et parfois des lésions nécrotiques comparables aux infarctus siégeant dans les autres organes. Les oedèmes

cérébraux, signes de souffrances cérébrale ne sont pas exclus. Par ailleurs, les crises apasiques, rares en fait, peuvent occasionner des hémorragies cérébro-méningées qui s'extérioriseront par des signes neurologiques.

Au cours de certaines complications infectieuses comme la méningite (les drépanocytaires sont très susceptibles à ce genre x d'affection) il peut persister des séquelles neurologiques.

Pour GIORDANO, (67) les accidents vasculaires cérébrales (AVC) sont les complications majeures des SS les plus fréquentes et les plus redoutables en raison des séquelles psychomotrices. La moyenne d'âge des sujets atteints serait comprise entre 10 et 15 ans mais pour BAHSOUN, (13) l'âge de prédilection est essentiellement avant 10 ans avec possibilité de survenue chez l'adulte jeune, une discrète prédominance féminine étant constatée.

Ces manifestations neurologiques variables dans leur intensité et leur gravité sont :

- . les hémiplésies, rarement isolées, souvent récidivantes
- . les convulsions
- . les céphalées
- . les hémorragies méningées et c érébro-méningées
- . Les troubles oculaires à type de déficit de l'acuité visuelle, d'hémi-anopsie
- . Les paralysie de nerfs craniens et les atteintes médullaires (paraplégie).

En réalité l'incidence de ces manifestations neurologiques n'est pas bien connue. Les troubles psychiques peuvent s'observer, à type d'apathie, d'anxiété et parfois de syndrome dépressif lors des syndromes hyperalgiques.

3.1.3.8 Les Lésions Cutanées

Il s'agit surtout d'ulcères chroniques, récidivant de jambes qui son une complication particulièrement pénible chez les malades qui dépassent l'enfance.

L'hypoxie chronique entretenue par l'anémie hémolytique en est le principal responsable quand le porteur est un drépanocytaire. Mais il peut y avoir aussi l'association d'autres facteurs tels que :

- . un facteur circulatoire : état du système veineux qui a souvent subi de graves atteintes (antécédent de **phlébites** profondes par exemple) et la nécessité de la station debout prolongé pour des raisons professionnelles.
- . un facteur infectieux : beaucoup d'ulcères de jambe siègent sur un fond inflammatoire ; à la longue, cette inflammation qui évolue par poussée provoque une sclérose, réaction qui étouffe les vaisseaux nourriciers de la peau et concourt à la perrénisation de l'ulcère.

L'ulcère de jambe siège à l'ordinaire sur les régions malléolaires ou sur le tiers inférieur de la jambe.

Il peut se former progressivement par lente extension d'une plaie insidieuse parfois traumatique, ou résulter

de la confluence de points nécrotiques dus à l'oblitération de petits capillaires. Dans ce dernier cas, l'ulcère est le plus souvent douloureux.

Dans la série de DEGUENON, 12 homozygotes sur 60 ont présenté cette complication soit 20 % tandis qu'un seul SC sur 47 en est porteur soit 2,12 % (49)

Dans la même série, les ulcères de jambe sont apparus chez la plupart des malades à la puberté et occasionnent des hospitalisations à répétition en raison de leurs récurrences fréquentes.

3.1.3.9 Les Lésions Gastro-intestinales

Les organes cibles sont : le foie, la vésicule biliaire et l'estomac.

Le foie est sujet aux infarctus sous-capsulaires, aux abcès, aux cirrhose nodulaire avec une augmentation de la fréquence d'hépatites virales, une hypersensibilité aux médicaments.

La vésicule biliaire peut être le siège de lithiase ou d'inflammation (cholécystite).

3.1.3.10 Les Retards Fonctionnels Endocriniens

L'étude longitudinale de la croissance somatique et du développement de la maturation sexuelle effectuée par LUBAN et Coll. (59) a donné les résultats suivants :

- une taille réduite, de même que le poids par rapport aux normes de la Statistique Nationale de la Santé.

- les âges osseux sont significativement retardés
- le développement sexuel est approprié à l'âge osseux suggérant un retard de maturation sexuelle.
- les gonadotropines pituitaires montrent une augmentation appropriée avec la puberté.

Ces résultats sont confirmés par certaines publications africaines révélant :

- un retard de croissance (77)
- un retard pubertaire (DEGUENON a trouvé 56,60 % de retard pubertaire chez les SS et 32,50 % chez les SC)
- parfois un hypogonadisme.

Quant à la stérilité, tant primaire que secondaire, elle semble une complication rare de la drépanocytose.

Dans la genèse de ce retard fonctionnel endocrinien interviennent les crises de déglobulisations fréquentes, l'anémie chronique ; l'anoxie ainsi entretenue retarde le démarrage de l'activité des glandes endocrines, sans lésion organique (77).

3.1.3.11 Drépanocytose et Grossesse

Les grossesses influencent-elles les crises drépanocytaires ? Cela est possible puisque KAPTUE NOCHE (86) constate dans sa série :

- 6 malades sur 123 qui ont signalé une augmentation de la fréquence et de l'intensité des crises.

- . 2 une diminution
- . les autres aucun changement.

A ce même propos, SANGARET(140) à Abidjan signale que l'histoire de la grossesse des femmes drépanocytaires est émaillée d'incidents. Il remarque en outre une plus grande fréquence des crises de séquestrations osseuses douloureuses pendant l'accouchement de même que GBOHOUN (66) à Cotonou qui note dans sa thèse que chez toutes les "SS", la grossesse a été troublée par une recrudescence des crises douloureuses vaso-occlusives et hémolytiques.

Par contre, l'effet néfaste de la drépanocytose sur l'évolution des grossesses est certaine. Effectivement, GBOHOUN (), après avoir constaté que la prévalence de la drépanocytose hétérozygote dans la population des femmes enceintes est de 20,87 %, note dans cette proportion :

- . un taux d'avortement de 25,92 % chez les SS, 22,85 % chez les SC contre 18,70 % à Yaoundé par KAPTUE NOCHE et 40 % à Abidjan par SANGARET (140) chez les SS.
- . un taux de prématurité de 25 % chez les SS, 4 % chez les SC contre environ 14 % par SANGARET (140), KAPTUE NOCHE (86) n'ayant fait que signaler le caractère relativement plus bas du taux de prématurité et de mortalité prénatale dans sa série que dans la littérature.

- un taux de morti-natalité de 66,6 % chez les SS et 8 % chez les SC contre un taux de 10 % de mortalité par SANGARET qui traitait de l'incidence de la drépanocytose sur le fœtus; incidence qu'il trouve péjorative.
- un poids de naissance moyen de 2888 g \pm 10 g chez les enfants des femmes SS, 3100 g \pm 10g chez les enfants des femmes SC contre 2628,5 g \pm 10 g par KAPTUE NOCHE au Cameroun où le poids moyen normal est de 3119 g.

CHO (44) pense que ces difficultés à assurer la reproduction qu'éprouvent les femmes drépanocytaires, difficultés qui ressortent des comparaisons faites ci-dessus, seraient liées aux manifestations vaso-occlusives au niveau du placenta. Si l'hypoxémie qui en résulte au niveau de l'utérus et des artères déciduales est sévère alors cette hypoxémie pourrait conduire à la mort in utero : si l'hypoxémie est modérée ou minimale, il s'agira alors de retard de croissance foetale et de naissance avec un poids faible.

De façon générale, KAPTUE NOCHE, l'a dit , l'anémie sévère constitue la complication la plus redoutable de la maladie drépanocytaire au cours de la grossesse, le taux d'Hb variant entre 3,67 et 8g/dl. C'est pourquoi CHARACHE (41) fait de la sévérité accrue de l'anémie d'une part et de l'aggravation de la sévérité ou de la fréquence des crises douloureuses d'autre part ses critères de transfusion de la femme drépanocytaire enceinte.

En ce qui concerne les accouchements, KAPTUE NOCHE conclue qu'ils se sont toujours bien déroulés sans oxygénothérapie ni forceps, ni césarienne. Par contre, SANGARET (140) conseille qu'ils soient toujours dirigés, l'expectante étant en hyperoxygénation ; l'extraction instrumentale sera presque toujours nécessaire (signalons que KAPTUE NOCHE a suivi de 1973 à 1980, 123 grossesses chez 71 SS alors que SANGARET a fait une étude rétrospective couvrant 4 ans (1975-1978) associée à une étude prospective d'un an (1979).

CHARACHE (41) quant à lui pense que l'accouchement peut être normal.

Pendant que les suites de couches sont simples tant chez les SS que chez les SC dans l'échantillon de GBOHOUN, elles sont riches et variées dans leurs pathologies, surtout chez les SS pour SANGARET, l'infection constituant l'élément prépondérant.

Ce qui est sûr et accepté de tous est que la grossesse chez une drépanocytaire doit être suivie comme une grossesse à grands risques. De ce fait, une bonne surveillance, régulière, de ces malades et la correction de l'anémie avant qu'elle ne devienne sévère font que les grossesses chez ses sujets se déroulent dans l'ensemble sans problème majeur.

3.1.3.12 Les Lésions O.R.L. et Odontologiques

À ce propos, la documentation que nous avons pu avoir ne constate que l'insuffisance des recherches (60).

Il nous est tout de même arrivé d'observer récemment un pseudotrismus lors d'une crise de douleur osseuse chez une S S, pseudotrismus qui a spontanément cessé en moins de 2 heures de temps.

On ne saurait terminer ce chapitre, en fait un chapitre des complications, sans parler des infections qu'on pourrait a qualifier sans exagération de "l'ombre de la drépanocytose".

3.1.4 La Drépanocytose et l'Infection.

Selon CABANNES, (35), les infections représentent à elles seules plus de 50 % des causes de décès des enfants drépanocytaires, les infections pulmonaires étant les plus fréquentes ; viennent après les infections intestinales, les ostéomyélites, les méningites et les infections urinaires. Les germes les plus souvent en cause sont : le pneumocoque, les salmonelles et les shigelles.

Cette susceptibilité à l'infection a été constatée aussi par MBENSA (107) dont l'étude sur la morbidité de la drépanocytose majeure à Kinshasa estime :

- . le coefficient de susceptibilité (C.S.)) à
 - l'hépatite virale du drépanocytaire à 33,13
 - l'osteite associée à l'ostéomyélite à 5,73
 - la fièvre typhoïde à 5,6
 - la méningite à 5,36
 - la bronchopneumonie à 5,31
 - la rougeole à 0,59.

Au total pour les maladies infectieuses, on calcule un C.S. de 55,76, chiffre que suit de loiq le C.S. de l'aplasie médulaire qui est à 31,25.

Le coefficient de susceptibilité est le total des pourcentages cumulés des 9 ans (la durée de l'enquête rétrospective de MBENSA est de 9 ans) pour chaque maladie divisé par le pourcentage normal des enfants siklanémiques tels qu'observés dans la région urbaine de Kinshasa.

Cette grande susceptibilité à l'infection est plus manifeste chez les enfants que chez les adultes qui ont pu, avec l'âge, s'immuniser contre la plupart des germes banals. Les sujets SS sont plus sensibles à l'infection que les SC selon CABANNES (35)

L'explication de cette facilité d'infection est suggérée par 3 théories

- L'affinité particulière des germes pour les tissus nécrosés, excellents milieux de culture.
- L'exclusion fonctionnelle de la râte dont une des conséquences est l'abaissement du taux de tufftsine, globuline qui agit sur le phagocyte pour activer la phagocytose.
- La baisse :
 - . du pouvoir d'opsonisation, l'opsonine étant une protéine sérique soluble capable de se combiner avec les microbes, afin de les préparer à la phagocytose.

- . de stimulation du système properdine ; la properdine est une proéine du plasma où elle intervient dans l'activation du complément.

3.1.5 La Drépanocytose et le Plasmodium Falciparum

A ce propos, la controverse persiste toujours.

Pour ALLISON, cité par LISSOUBA (7), la fréquence élevée du gène S dans certaines régions du monde et en équilibre contraste avec son caractère sinon léthal, du moins générateur de "mort génétique". Seule la prise en compte de facteurs sélectifs permet d'expliquer ce phénomène. Ainsi, le gène S, au moins sous sa forme hétérozygote, conférerait une protection contre l'anémie paludéenne. On parle de polymorphisme équilibré.

Le paludisme devient ainsi un facteur de sélection naturelle, en association avec certains facteurs biologiques suggérés par LUZZATTO (102,104.) Il s'agit :

- . du développement intracellulaire défectueux de plasmodium falciparum, le drépanocyte n'étant pas un milieu favorable.
- . de la destruction sélective des globules rouges parasités car ils se transforment très vite en drépanocytes, les trophozoïtes l'appauvrissant en O_2 .

Par contre, MICHEL (110) qui a trouvé presque le même indice plasmodique moyen pour les sujets AA (23,8%) que pour les AS (27,6%) ne trouve aucune influence "protectrice" significative conférée par le trait S.

Dans la même ligne de pensée, l'étude des densités parasitaires par VAISSE (153) ne lui a pas permis de relever une différence significative entre les AA et les AS tant sur le plan de la fréquence que de l'intensité des manifestations d'infection au plasmodium falciparum.

Ce qui est sûr, à propos du problème des infections, c'est que le respect des règles d'hygiène élémentaire, la prophylaxie régulière contre le paludisme, et une bonne alimentation diminuent la fréquence des crises. Cet état de fait se constate bien quand on suit 2 patients de niveaux sociaux différents : celui qui dispose de plus de moyens avec un niveau de vie élevé fait beaucoup moins de crises que celui de la basse classe.

On peut dire que les complications aiguës, celles qui menacent directement la vie du malade s'observent surtout chez les jeunes enfants (152). Ce sont les crises d'hémolyse aiguës et les infections qui emportaient les enfants il y a une vingtaine d'années. Actuellement, grâce aux transfusions, à l'antibiothérapie, à la prophylaxie antipalustre, au respect quelque peu meilleur des règles d'hygiène et aux vaccinations, ces enfants arrivent à l'âge adulte où les complications les plus préoccupantes sont :

- l'ostéonécrose aseptique de la tête fémorale surtout
- les lésions oculaires et
- l'aplasie médullaire qui si elles ne menacent pas directement la vie du malade, l'invalident sévèrement.

3.1.6 Le Problème des Manifestations chez les Hétérozygotes chez les AS

Nous ne saurions terminer ce chapitre des manifestations cliniques sans aborder le problème du trait drépanocitaire ou hétérozygotisme. Nous tenons ce que nous allons écrire entièrement de ONDO.

" Les porteurs du trait (drépanocytaire) ont hérité d'un seul gène normal. Ils portent donc sur leurs globules rouges 50 % d'HbA (normale) et moins que 40 % d'HbS (anormale). Or pour avoir des manifestations cliniques de la maladie, il faut que le taux d'HbS soit supérieur ou égal à 70 % (donc 2gènes bêta anormaux) ou bien que l'on soit en présence d'un double hétérozygotisme : SC, S bêta thal, SI (I = Hb instable muette) etc. Toutefois, il se pose effectivement le problème que certains cliniciens se trouvent confrontés avec des individus apparemment AS et manifestant un symptomatologie similaire à la drépanocytose. Nous allons donc voir point par point les sources d'erreur et les difficultés d'interprétation.

- . L'identification de l'hétérozygote AS est faite seulement sur le test d'Emmel (renferme 1% de faux positif et de faux négatif). Ce test qualitatif identifie simplement la présence ou non de l'HbS et n'est pas une donnée quantitative. Il faut toujours procéder à une migration électrophorétique.
- . L'identification de l'hétérozygote AS est faite par l'électrophorèse sur acétate de cellulose à pH alcalin.

- "A" peut être une Hb instable qui migre comme l'HbA normale ; soit elle est muette donc ne protège pas contre les manifestations de l'HbS auquel cas le sujet est symptomatique :
exemple : Hb Saki, Hb Sénégal, ; soit elle contre balance l'HbS auquel cas le sujet est asymptomatique.
- Il peut s'agir d'un individu AA anémié ferriprive qui a été transfusé avec du "sang AS".
- Il peut s'agir d'un individu SS anémié qui a été transfusé avec du sang d'un individu AA.
- ou un individu SS transfusé avec du sang d'un individu AS.
- A l'électrophorèse, la quantité d'HbS est supérieure à l'HbA : $S > A$, double hétérozygote. L'individu porte une thalasso-drépanocytose S bêta⁺ thalassémie avec :
 - un gène bêta S synthétisant l'HbS
 - un gène bêta A thalassémie exprimant une synthèse diminuée de chaînes bêta A.

Cliniquement cet individu est symptomatique. Alors au laboratoire, il faut doser l'Hb A₂, l'HbF et faire un screening familial.

- Dans sa série, ONDO a observé 15 patients AS qui étaient transfusés auparavant presque tous les 2 mois pour ne pas dire chaque mois. A leur prise

en charge en 1979, l'investigation hématologique démontrait qu'il s'agissait d'anémie hypochrome microcytaire de type, avec ferriprivation. Les challenges en fer pendant 6 à 8 semaines ont fait disparaître la symptomatologie. Dans l'anémie ferriprive chez l'individu AS, la synthèse des chaînes A est plus touchée que celle des chaînes S d'où une tendance à l'expressivité par des crises d'anémie aiguë.

- Nous avons observé ainsi 5 enfants AS référés comme drépanocytaires. A la reprise des examens hématologiques, nous avons trouvé qu'il s'agit d'association avec une déficience en G₆PD. L'hétérozygote AS est-elle associée à une morbidité ? Il s'agit ici d'un diagnostic d'exclusion car il faut d'abord éliminer toute autre cause possible et notamment chez l'adulte les maladies rhumatismales.

Nous considérons qu'il s'agit là d'un vice d'attitude, qu'au lieu de bien examiner le malade et orchestrer une démarche biologique et scientifique appropriée, l'on conclut directement sans bases scientifiques que les manifestations sont dues à l'HbS d'où entretien d'une symptomatologie psychologique" (fin de citation).

Non seulement il y a là entretien d'une symptomatologie psychologique, mais encore on crée des problèmes sociaux au pseudomalade, car en réalité aucun privé par exemple ne voudra engager un malade incurable à son service.

Nous suggérons donc que si on ne trouve pas d'autres explications à certains problèmes de santé des sujets AS

que l'HbS, l'idéal serait de les mettre en contact avec les hémobologistes qui pourront assurer la nature exacte des problèmes qui se posent.

3.2 LES MANIFESTATIONS BIOLOGIQUES

Le drépanocytaire majeur (SS, ou S-thalassémie) est avant tout un anémié chronique.

3.2.1. Sur le plan Hématologique, l'hémolyse se traduit habituellement par :

3.2.1.1 à l'hémogramme :

- une diminution du chiffre des globules rouges qui se situe aux environs de 2,6Tpar litre avec une baisse proportionnelle de l'hématocrite dont la valeur moyenne se situe aux alentours de 25l/l et du taux d'hémoglobine qui est chiffré moyennement autour de 7g/dl. Il s'agit donc d'une anémie normochrome, normocytaire.
- un compte des blancs généralement élevé, de 12 à 20 G/l en l'absence de toute infection avec polynucléose modérée.
- le nombre des plaquettes est modérément élevé ou normal mais une tendance à la thrombocytose peut s'observer.

- l'observation sur un frottis de drépanocytes, d'aniso-poïkylocytes, de quelques cellules cibles dans la période qui suit immédiatement la fin d'une crise drépanocytaire.
- . une réticulocytose élevée ou abaissée
- . une vitesse de sédimentation des hématies (VSH) habituellement basse sans doute en raison de l'hyperviscosité sanguine.
- . en général l'hémostase est normale

3.2.1.2 au médullogramme :

- une moelle riche, érythroblastique signant une hyperactivité médullaire
- l'aspect parfois mégalo-blastique ou érythroblastopénique lors des crises aplasiques.

3.2.2. L'étude biochimique : elle révèle :

- une bilirubinémie libre élevée
- un défaut de concentration des urines qui expliquerait le manque de netteté des urographies intraveineuses (UIV) chez ces malades (88) et favorise peut être l'énurésie.

3.2.3. L'étude anatomopathologique fait constater d'une manière générale selon l'âge du patient et de la date d'apparition des crises d'après CABANNES des traces de thromboses recanalisées ou fibrosées. (32)

Des zones de nécrose tissulaire ou d'infarctus également gagnées par la fibrose et des dépôts importants de pigments ferriques (32).

3.3 LES MANIFESTATIONS RADIOLOGIQUES

3.3.1. Les lésions radiologiques osseuses peuvent être notées dès l'âge de 6 mois (22)

3.3.1.1. Les signes d'expansion médullaire dus à l'hyperactivité érythroblastique ne sont pas spécifiques. Il s'agit :

- . d'aspect en poils de brosse du crâne remplacé chez l'adulte par un aspect granité qui en réalité est rare chez le drépanocytaire.
- . des trabéculations osseuses.
- . des élargissements des os avec amincissement de la corticale.

3.3.1.2 L'ostéoporose est habituelle chez les enfants plus âgés et peut-être responsable des tassements vertébraux.

3.3.1.3 Les lésions radiologiques dues aux microthromboses intéressent essentiellement les extrémités mal vascularisées de certains os qui peuvent être le siège de

nécrose aseptique. Il s'agit ici surtout des têtes fémorales ; la nécrose aseptique des têtes humérales ou des extrémités supérieures des tibias sont plus rares.

A ce propos, le diagnostic radiologique ne peut qu'être indirect et tardif.

Pour cela FICAT (64) propose un diagnostic précoce de la nécrose aseptique osseuse par une mesure de la pression médullaire qui, quand elle est supérieure à 30mmHg, est pathologique. Il justifie cette proposition par le fait qu'il existe une hyperpression médullaire pratiquement constante dans tous les cas de nécrose au début. Il propose également une phlébographie intra-osseuse qui pourra objectiver les difficultés de drainage et l'encombrement circulatoire.

- 3.3.2 Sur le plan Cardio-pulmonaire, la radiographie du thorax montre un coeur d'aspect globuleux, habituellement augmenté de volume aux dépens des cavités droites et gauches.
- 3.3.3 Quant à l'appareil urinaire, à cause du défaut de concentration, l'urographie intraveineuse chez un drépanocytaire n'est pas nette.

CHAPITRE 4 : DIAGNOSTIC BIOLOGIQUE DE LA DREPANOCYTOSE

Les manifestations cliniques et radiologiques de la drépanocytose elle-même et de ses complications n'ont rien de spécifique et l'on doit faire appel à un grand nombre d'examen paracliniques pour poser le diagnostic et pour suivre les malades.

On peut explorer successivement la capacité, non pathognomonique, de falciformation du G.R. porteur d'HbS en milieu désoxygéné, l'insolubilité de l'HbS réduite, la migration presque spécifique de l'HbS dans un champ électrique et enfin, l'identification directe du gène muté dans les Laboratoires spécialisés.

Ces différentes méthodes ont pour nom :

- Les tests de falciformation qui comprennent :
 - + Le test d'Emmel classique (58)
 - + Le test de Daland et Castle (47)
- Le test de solubilité d'Itano (83)
- L'électrophorèse de l'Hb pouvant se compléter par la focalisation électrique.
- Le diagnostic prénatal de la drépanocytose par analyse directe de l'ADN.

4.1. LES TESTS DE FALCIFORMATION

On en connaît deux.

- 4.1.1. Le premier connu est le test d'Emmel. Il consiste à provoquer in vitro la gélification de l'HbS et la falciformation des hématies en les privant d'O₂.

C'est un test facile mais dont la réalisation nécessite un microscope.

En pratique, il se fait de la façon suivante :

§ Dépôt d'une goutte de sang entre lame et lamelle que l'on lutte avec de la paraffine ou du vernis à ongle.

° Lecture après 24 heures au moins et 48 h au plus.

Ce test on le voit bien prend trop de temps. C'est alors qu'est intervenu un autre test d'Emmel mais sensibilisé appelé

4.1.2 Test de Daland et Castle

La lecture de celui-ci se fait 20 à 30 mn après la mise entre lame et lamelle d'une goutte de sang mélangé avec une solution de métabisulfite de sodium à 2 %, concentration qui doit être respectée puisqu'à 4 %, de fausses falciformations peuvent se produire .

Nous ne devons pas oublier que le test de falciformation ne peut se positiver qu'après 3 mois de vie, âge auquel la concentration de l'HbS sépasse 10%. C'est la prédominance de l'HbF à la naissance sur l'HbS qui explique ce retard de positivité.

Les tests de falciformation, à cause de leur imprécision et de leur moindre fiabilité doivent être délaissés pour le test de solubilité de l'Hb et surtout pour l'électrophorèse de l'Hb dont nous parlerons après avoir traité du test de solubilité d'Itano.

4.2 LE TEST DE SOLUBILITE D'ITANO

Le principe de ce test est basé sur la recherche de l'insolubilité de l'HbS dans un milieu phosphate réducteur.

Cette insolubilité de l'HbS se traduit par sa précipitation alors que placée dans les mêmes conditions, les autres Hb sont solubles.

Ce test, bien que beaucoup plus rapide, plus précis et plus spécifique que le test de falciformation ne distingue pas l'HbS de l'HbC, d'où la nécessité de se référer toujours à l'électrophorèse de l'Hb pour être formel dans son diagnostic.

Sa réalisation nécessite un milieu tampon, des capsules de saponine, une solution de dithionite de sodium, de l'eau distillée.

La lecture est visuelle et se fait 5 mn après avoir mélangé et agité les réactifs et du sang dans un tube à hémolyse.

Le test négatif laisse un tube transparent et sa positivité se marque par un trouble affirmant la présence d'HbS avec une fiabilité de 91,7 % selon DUCHATELLE (53), une sensibilité de 98,2 % et une spécificité à 99,4 % selon MANGENOT

4.3 ELECTROPHORESE DE L'Hb

C'est la différence de charge existant entre l'Hb mutée et celle normale qui est à la base de la variabilité des

vitesse de migration au cours de l'électrophorèse de l'Hb. L'électrophorèse se réalise à un pH soit alcalin soit acide.

La réalisation d'une électrophorèse de l'Hb nécessite :

- . un hémolysat témoin dont la migration servira de référence pour l'interprétation des échantillons à tester.
- . des hémolysats à tester qu'on obtient en général avec du sang mélangé à un réactif hémolyant à la saponine.
- . une plaque d'acétate de cellulose sur support rigide pour l'électrophorèse à pH alcalin et de la même plaque imprégnée de citrate d'Agar pour l'électrophorèse à pH acide selon la technique de SCHNEIDER (143).

4.3.1. Electrophorèse à pH alcalin

C'est la technique de base qui permet de faire un premier tri et de ne conserver pour la suite de l'identification que les échantillons qui présentent une anomalie.

La migration se fait à pH = 8,4, à 450 volt pendant 20 mn, puis suivent par ordre :

- . la coloration au rouge Ponceau à 95 %
- . la décoloration par 3 bains successifs dans l'acide acétique à 5 %
- . La transparence : après déshydratation des bandes dans 2 bains successifs de méthanol pur, on les place dans une solution transparisante pendant 5 mn.

- . le séchage : les bandes sont séchées dans un four à la température de 80° et sous un courant d'air ou sur une plaque chauffante à 100°c.

Résultats : de l'anode à la cathode, on a dans l'ordre :

A F S A₂ C. Dans ces conditions, on constate 3 groupes d'Hb anormales :

- . les Hb anormales "rapides" qui migrent en avant de A : ce sont les Hb N, P, K et Hope.
- . les Hb anormales qui migrent au niveau de S : ce sont les Hb Doulet Rabash, Cocody, Avicenna, Korle Bu, D Punjab, Lepore, G Philadelphie. S lui-même migre entre A₁ et A₂.
- . les Hb anormales migrant au niveau de C : ce sont les Hb C Ziguinchor, Carab et O Yamoussokro.

On peut tout de même opérer un certain nombre de différenciation :

- cas de l' Hb Lepore : son taux est toujours trop faible pour que le diagnostic puisse se poser avec l'HbS en l'absence de transfusion ; de plus le syndrome hématologique est différent : microcytose sans anémie et souvent sans hypochromie, le test de falciformation négatif.

D'un autre côté, il n'y a pas d'HbA₂ décelable en cas d'Hb Lepore homozygote et la migration en pH acide est aussi différente.

- Cas de l'HbD : le problème de différenciation ne se pose réellement qu'avec un double hétérozygote SD dont le test de falciformation est positif. Le diagnostic repose alors sur la bénignité clinique, la séparation des 2 Hb par leur solubilité différente en milieu alcalin et leur migration différente en milieu acide.

4.3.2 Electrophorèse à pH acide (143)

Elle se fait à pH 6 sur plaque d'acétate de cellulose imprégnée de citrate d'Agar à 80 volts pendant 30 mn.

Après la migration, les bandes sont révélées par un mélange fait de :

- . 5 ml de chlorure de Benzidine à 1 % de l'acide acétique à 25 %
- . 1 ml de nitroprussiate de Na à 1%
- . 5 ml d'eau distillée
- . 1 ml d'eau oxygénée à 30 %

La coloration décrite ci-dessus dure 2 à 5 mn

Cette technique permet de différencier de l'HbC celles qui migrent de la même façon qu'elle à pH alcalin. Dans ce milieu les O migrent entre A et S sous forme d'une fine fraction alors que la C Ziguinchor migre au niveau de S.

Les HbO et celles qui migraient au niveau de S à pH alcalin ainsi que les Hb anormales "rapides" et celles qui migrent comme S à pH acide ne pourront être séparées que par l'isoélectro-focalisation (I.E.F.) dont nous allons maintenant parler.

4.4 ISOELECTROFOCALISATION

Cette méthode constitue un progrès considérable dans l'étude et le dépistage des hémoglobinopathies permettant de détecter un plus grand nombre de mutations de l'Hb. Elle est de loin plus précise que les techniques usuelles d'électrophorèse et traite une cinquantaine d'échantillons à la fois. Elle permet également un diagnostic néonatal de la drépanocytose. On s'en sert lorsque l'électrophorèse est d'interprétation délicate.

Elle est de réalisation assez adéquate au point que seuls les laboratoires spécialisés utilisent cette technique pour l'instant.

C'est une technique qui utilise les gradients de pH et permet d'en différencier un grand nombre. Pour la réaliser, on établit dans un gel de polyacrylamide, un gradient de pH (en général 6-9) et on effectue la focalisation des Hb par passage d'un courant constant de 1400 volts dans le gel pendant 60 à 80 minutes environ sur une plaque munie d'un circuit de refroidissement à la température de 10°C (11).

4.5 DIAGNOSTIC ANTENATAL DE LA DREPANOCYTOSE

Le diagnostic prénatal de la drépanocytose nécessite au préalable la détection des couples et grossesses à risque élevé (couples SS-SS, SS-AS, AS-AS, AC-AS ou un couple qui a déjà un enfant SS, SC, etc...)

Initialement, on étudiait du sang foetal prélevé par foetoscopie pour le diagnostic anténatal de la drépanocytose sachant que la production de la chaîne bêta commence aux environs de la 6^e semaine.

Mais par la suite, le diagnostic anténatal a pu se donner comme matériel de travail l'ADN lui-même que l'on obtient des cellules foetales après amniocentèse effaçant du coup les 5% d'échec des ponctions veineuses foetales par foetoscopie et réduisant l'ombre des 9% de ses pertes foetales (26, 38, 71 85, 134).

Les avantages qu'offrent le diagnostic de la drépanocytose en particulier et des génopathies en général par analyse directe du gène se passent de commentaire :

- . le diagnostic in utéro deviendrait facile à généraliser.
- . les femmes à "risques" n'ont plus besoin de se déplacer vers un centre de dépistage hyperspécialisé. Il suffira de ponctionner 20 ml de liquide amniotique prélevé aux environs de la 20^e semaine de gestation et de l'adresser au laboratoire.
- . le foetus lui-même ne court pratiquement aucun risque.
- . la prise en charge du futur drépanocytaire attendu par ses parents sera immédiate après la naissance.

Seulement en cas de dépistage d'une forme homozygote, aucune thérapeutique ne pouvant être proposée encore, l'unique solution, pour éviter d'avoir un enfant drépanocytaire, reste l'interruption de la grossesse.

TROISIEME PARTIE : CONSEQUENCES PSYCHO-SOCIALES
DE LA DREPANOCYTOSE

CHAPITRE 5 : CADRE DU TRAVAIL

Nous avons eu trois (3) cadres de travail

5.1 LE CENTRE NATIONAL DE TRANSFUSION SANGUINE : (C.N.T.S.)

Il fonctionne dans les locaux du Centre National Hospitalier et Universitaire de Cotonou (C.N.H.U.C), hôpital de référence du Bénin, qui dessert directement la ville et toutes les Provinces adjacentes.

Attendant la finition de ces locaux, le service d'hématologie clinique mène ses activités dans ceux du C.N.T.S. où s'effectuent :

- Les activités propres du C.N.T.S. à savoir :
 - prélèvement et stockage du sang des donneurs après visite médicale
 - examens de laboratoires relatifs aux sangs prélevés
 - distribution de sang aux services hospitaliers.

- Des consultations d'hématologie générale 3 fois par semaine aux heures ouvrables

- Des consultations spéciales pour les hémoglobinopathies les Mercredis dans l'après-midi ; c'est au cours de ces consultations que nous avons connu et suivi nos malades aussi bien pour l'enquête psycho-sociale que pour l'essai thérapeutique.

- . Les stages pour étudiants en médecine et techniciens de laboratoires en formation. Ces derniers, de plus en plus, y reçoivent des cours.
- . C'est enfin dans la section biochimie du C.N.T.S. que nous avons effectué nos dosages d'Hb et de bilirubines et apprécié l'hématocrite des drépanocytaires qui ont accepté de suivre notre essai thérapeutique.

5.2 LE LABORATOIRE NATIONAL

C'est un service public où :

- se réalisent ldes analyses hématologique, biochimique, parasitologique et bactériologique au profit de la population,
-
- l'on s'occupe de recherche biologique pour le compte des grandes endémies.

Nous y avons préparé nos réactifs avec l'aide du pharmacien et des techniciens de la section biochimie.

5.3 LA VILLE DE COTONOU

Capitale administrative et économique de la République Populaire du Bénin, elle est peuplée d'une mosaïque d'ethnies et s'étend d'Ouest en Est sur 14,2 km environ et du Nord au Sud sur 4,8 km environ. Sa population fait 300.000 environ d'habitants. Sa couverture sanitaire est assurée par : le C.N.H.U.; le Centre de protection maternelle et infantile,

le Centre de Pneumo-phtisiologie, trois (3) Centres de Santé, trois (3) dispensaires, deux (2) maternités en dehors de celle du C.N.H.U.; neuf (9) postes médicaux, une vingtaine de cliniques privées.

La plupart de nos malades y ont leur domicile ainsi que la majorité des guérisseurs traditionnels que nous avons contactés dans le cadre de l'enquête sur le traitement traditionnel.

CHAPITRE 6 : ENQUETE PSYCHO-SOCIALE

La drépanocytose, ce n'est pas seulement les crises douloureuses et l'anémie : c'est aussi la souffrance morale de ces adolescents qui ne peuvent aller loin dans les études malgré leur vive intelligence ; c'est le handicap physique brutal qu'a entraîné une ostéonécrose de la tête fémorale ou une complication neurologique ; c'est le père qui doit réserver une grande partie de son salaire pour acheter les médicaments de son enfant avec le risque de diminuer la ration du reste de la famille et c'est aussi le drame que vit le couple qui a déjà enseveli trois ou quatre enfants sur un total de dix.

L'égalité du droit au bonheur passe fondamentalement par le droit à l'autonomie physique d'abord, matérielle ensuite, cette dernière ne pouvant être acquise que par le travail (F. BERTHAULT)

Or, compte tenu du calme qu'exige leur vie, des problèmes qu'ils rencontrent au cours de leur scolarité et de leur formation professionnelle s'ils ont la chance d'en avoir une, de leur capacité réelle de travail par rapport aux sujets sains, les drépanocytaires doivent-ils être déclarés aptes ou inaptes à la demande d'un emploi ? (78)

Par ailleurs, la drépanocytose est une épreuve terrible pour les enfants et pour leur entourage. Au niveau de la famille, se crée un sentiment de culpabilité des parents et la vie du ménage est menacée tant au niveau de la stabilité du couple que de son économie.

En effet, les conséquences sociales et psycho-sociales de la drépanocytose sont d'ordre financier, psychologique et social.

6.1 L'ENQUETE PSYCHO-SOCIALE

Nous l'avons effectuée par le biais d'un questionnaire que nous avons soumis aux 43 drépanocytaires homozygotes SS ou double hétérozygote SC âgés de 17 ans au moins que nous avons pu interroger pendant les consultations ou à domicile.

Le reste de notre échantillonnage, soit 64 sujets est fait de malades familiaux que nous connaissons assez pour ne pas recourir encore à une enquête à leur sujet.

6.2 NOS OBSERVATIONS (voir tableaux p.

Nos Observations

Noms et Prénoms Sexe Age Type d'Hb	Ethnie	Etat Civil	Profession	Manifestations Cliniques - Complications	Niveau Socio Economique	Impact Psychologique
ADJAH. Casm. M - 23 ans - SS	Goun	Célibataire	Elève	Douleurs osseuses Ostéonécrose ; Râte I	Moyen	Ressent Psychiquement sa maladie
AGBAGL. Théo M - 18 ans - SS	Fon	Célibataire	Elève	Douleurs osseuses hémolyse Infections fréquentes	Bas	Très réservé
AGBOIG. Luci. M. M - 27 ans - SS	Fon	Célibataire	Elève	Douleurs osseuses	Bas	Très réservé
AGOSS. Aurél. M - 20 ans - SS	Goun	Célibataire	Elève	Douleurs osseuses	Moyen	Très réservé
AKANN. Dés. M - 23 ans - SS	Goun	Célibataire	Etudiant	Douleurs osseuses hémolyse ; priapisme Ulcère de jambe	Bas	Aucun
AKPAK. Gasp. M - 22 ans - SS	Mina	Célibataire	Elève	Douleurs osseuses hémolyse	Bas	Réserve systématique n'ayant pas les mêmes possibilités que ses camarades
ASSAB. Claud. M - 30 ans - SS	Nagot	Marié + 3 enfants dont 1 décédé	Professeur	Douleurs osseuses ostéonécrose	Moyen	Aucun
ATAK. Flor. M - 26 ans - SS	Fon	Célibataire	Particulier	Douleurs osseuses	Bas	Aucun

Nos observations

Noms et Prénoms Sexe Age Type d'Hb	Ethnie	Etat Civil	Profession	Manifestations Cliniques-Complications	Niveau Socio Economique	Impact Psychologique
AZANG. Mathi. M - 28 ans - SS	Fon	Célibataire	Enseignant CEMG	Douleurs osseuses	Moyen	Aucun
DEGB. Phil. M - 24 ans - SS	Fon	Célibataire	Employé SOBEMAC	Douleurs osseuses hémolyse	Bas	Aucun
SAG. Etien. M - 30 ans - SS	Goun	Célibataire	Professeur	Douleurs osseuses	Moyen	Aucun
SMITH Franc. M - 20 ans - SS	Fon	Célibataire	Elève	Douleurs osseuses Infections fréquentes	Elevé	Aucun
TEHOU Célest. M - 17 ans - SS	Kota	Célibataire	Elève	Douleurs osseuses hémolyse Mauvais état général	Moyen	Un peu déprimé par la maladie
ZOCL. Cosm. M - 25 ans - SS	Mina	Célibataire	Elève	Douleurs osseuses hémolyse, ostéonécrose Mauvais Etat Général	Elevé	Maladie mal supportée
ADANDEG. Flor. F - 29 ans - SS	Goun	Mariée + 4 enfants	Secrétaire	Douleurs osseuses	Elevé	Bonne vie de ménage
ADJAH. Irm. F - 25 ans - SS	Nagot	Célibataire + 1 enfant malgré elle	Sans profession	Douleurs osseuses Infection fréquente	Moyen	Aucun

Nos Observations

Nom et Prénoms Sexe Age Type d'Hb	Ethnie	Etat Civil	Profession	Manifestations Cliniques - Complications	Niveau Socio Economique	Impact Psychologique
AGBOIG. Louise F - 32 ans - SS	Fon	Mariée + 4 enfants 1 décédé à 7 mois	Agent de Trésor	Douleurs osseuses Infections fréquentes	Moyen	Aucun
AGOSS. Micheli. F - 22 ans - SS	Goun	Célibataire	Coiffeuse	Douleurs osseuses hématurie	Moyen	Aucun
AHOUANS. Philom. F - 18 ans - SS	Popo	Célibataire	Vendeuse	Douleurs osseuses hémolyse	Bas	Aucun
AHOUANS. Jeanne F - 26 ans - SS	Popo	Célibataire	Commerçante	Douleurs osseuses hémolyse Ulcère chronique de jambe	Bas	Tout le temps mala- de et a de plus en plus peur
AKAK. Micheli. F - 19 ans - SS	Popo	Célibataire	Elève	Douleurs osseuse Hémolyse	Bas	Aucun
ALAR. Bib. F - 25 ans - SS	Nagot	Célibataire	Sans profes- sion	Douleurs osseuses Discrète ostéonécrose retard staturo- Pondéral	Moyen	Aucun

Nos Observations

Nom et Prénoms Sexe Age Type d'Hb	Ethnie	Etat Civil	Profession	Manifestations Cliniques - Complications	Niveau Socio Economique	Impact Psycho- logique
d'ALMEIDA Vict. F - 29 ans - SS	Mina	Célibataire + 1 enfant	Vendeuse	Douleurs osseuses hémolyse Ostéo-nécrose	Moyen	Aucun
AMARAL. Marth. F - 26 ans - SS	Mina	Mariée + 3 enfants	Ménagère	Douleurs osseuses	Elevé	Aucun
ASSAB. Maria. F - 34 ans - SS	Nagot	Mariée + 2 enfants	Ménagère	Douleurs osseuses Ostéo-nécrose Arrêt des règles après son 2 ^e accouchement	Moyen	Supporte très mal sa maladie
AYIT. Irm. F - 28 ans - SS	Mina	Mariée + 1 enfant SS	Commerçante	Douleurs osseuses hémolyse	Elevé	Toujours inquiète
ASSOG. Edit. F - 22 ans - SS	Fon	Célibataire	Elève	Douleurs osseuses hémolyse	Elevé	Aucun
COF. Berth. F - 20 ans - SS	Mina	Célibataire	Sans pro- fession	Douleurs osseuses	Bas	Inquiète
COV. Yoll. F - 26 ans - SS	Fon	Mariée + 2 enfants une grossesse en cours	Commerçante	Douleurs osseuses hémolyse ostéonécrose	Bas	Gênée de tout attendre de sa mère et de mar- cher mal ; a dû reprendre un autre mari

Nos Observations

Nom et Prénoms Sexe Age Type d'Hb	Ethnie	Etat Civil	Profession	Manifestations Cliniques - Complications	Niveau Socio Economique	Impact Psychologique
DEBOUT. Nico. F - 18 ans - SS	Popo	Célibataire	Elève	Douleurs osseuses	Moyen	Supporte mal sa maladie
DJIS. Agnès F - 20 ans - SS	Fon	Célibataire	Couturière	Douleurs osseuses Infections fréquentes	Bas	Se sent malade
DOGB. ANN. R. F - 27 ans - SS	Pédah	Célibataire	Secrétaire de Direction	Douleurs osseuses	Elevé	Inquiète pour sa vie de ménage
DOGB. Georgi. F - 22 ans - SS	Pédah	Célibataire	Agent de Commerce	Douleurs osseuses	Elevé	Souvent triste car constate des différences physiques entre elle et amies
DOGB. Géro. F - 29 ans - SS	Pédah	Célibataire	Sans profession	Douleurs osseuses arrêt précoce des règles après son seul accouchement	Elevé	Se sent gênée dans des milieux du fait qu'elle soit drépanocytaire
FOUD. Rob. F - 34 ans - SS	Goun	Mariée + 3 enfants	Employé de bureau	Douleurs osseuses	Elevé	Se sent gênée dans des milieux du fait qu'elle soit drépanocytaire

Nos Observations

Nom et Prénoms Sexe Age Type d'Hb	Ethnie	Etat Civil	Profession	Manifestations Cliniques - Complications	Niveau Socio Economique	Impact Psychologique
GBAG. Yvon. F - 22 ans - SS	Fon	Célibataire	Sans profession	Douleurs osseuses crise d'hystérie	Moyen	Supporte mal sa maladie
GNAGUEN. Florent. F - 22 ans - SS	Fon	Célibataire	Secrétaire	Douleurs osseuses retard staturopondérale hémolyse ulcère jambe ostéonécrose	Elevé	Se sent handicapée
QUIT. Brig. F - 22 ans - SS	Fon	Célibataire	Elève	Douleurs osseuses	Moyen	Aucun
HA. Jacq. F - 21 ans - SS	Mina	Célibataire	Elève	Douleurs osseuses Complication oculaire	Elevé	Aucun
HOUNDEG. Bert. F - 20 ans - SS	Fon	Célibataire	Elève	Douleurs osseuses	Elevé	Aucun
KANG. Virgi. F - 33 ans - SS	Mina	Mariée + 2 enfants	Secrétaire	Douleurs osseuses	Elevé	Supporte mal sa maladie
KOK. Cécil. F - 36 ans - SS	Nagot	Célibataire	Sans profession	Douleurs osseuses	Bas	Se trouve une charge lourde
KOK. Pascali. F - 29 ans - SS	Nagot	Célibataire	Revendeuse	Douleurs osseuses ostéonecrose	Bas	Cônée de sa boîterie

Nos Observations

Nom et Prénoms Sexe Age Type d'Hb	Ethnie	Etat Civil	Profession	Manifestations Cliniques - Complications	Niveau Socio Economique	Impact Psychologique
MENS. Marti. F - 20 ans - SS	Fon	Célibataire	Elève	Douleurs osseuses	Moyen	Aucun
LEY Célest. F - 20 ans - SS	Fon	Célibataire	Sans profession	Douleurs osseuses hémolyse	Bas	Très atteinte psychologiquement
OMOR. M. Gab. F - 21 ans SS	Nagot	Célibataire	Couturière	Douleurs osseuses	Moyen	Inquiétude
QUEN. Agn. F - 19 ans - SS	Fon	Célibataire	Elève	Douleurs osseuses hémolyse ostéonécrose	Elevé	Aucun
SOUD. Clém. F - 21 ans - SS	Fon	Célibataire	Sans profession	Douleurs osseuses hémolyse	Moyen	Aucun
TCHIA. Juli. F - 18 ans - SS	Fon	Célibataire	Couturière	Douleurs osseuses	Moyen	Aucun

Nos observations

Nom et Prénoms Sexe Age Type d'Hb	Ethnie	Etat Civil	Profession	Manifestations Cliniques - Complications	Niveau Socio Economique	Impact Psycho-
ZINS. Evely. F - 22 ans - SS	Mahi	Célibataire	Vendeuse	Douleurs osseuses hémolyse	Moyen	Aucun
ZIN. Rosali. F - 18 ans - SS	Fon	Célibataire	Sans profes- sion	Douleurs osseuses	Bas	Peu marqué
ZOUNME. Edit. F - 23 ans - SS	Goun	Célibataire	Sans profes- sion	Douleurs osseuses Ulcère chronique de la jambe	Moyen	se sent maudi- te
AGB. Clau. B. M - 21 ans - SC	Fon	Célibataire	Elève	Douleurs osseuses	Moyen	Arrêt du sport; incapable de faire des ef- forts continus
ABDOULA. Mama-Mo. M - 33 ans - SC	Bassinké	Marié + 2 enfants	Gardien de la paix	Douleurs osseuses hyalide récidivante+ hémorragie du vitré	Bas	Peu marqué

Nos observations

Nom et Prénoms Sexe Age Type d'Hb	Ethnie	Etat Civil	Profession	Manifestations Cliniques - Complications	Niveau Socio Economique	Impact et Psychologique
AGAS. Csc. M - 21 ans - SC	Fon	Célibataire	Elève	Douleurs osseuses Ulcère gastrique	Bas	Enervement régulier car incapacité dans les études, dans les distractions
GLEL. Hono. M - 20 ans - SC	Fon	Célibataire	Soudeur	Douleurs osseuses	Bas	Perturbation de ses programmes : nervosité
BOK. Mélé. M - 20 ans - SC	Mahi	Célibataire	Elève	Douleurs osseuses	Moyen	Evite les femmes qui auraient un "S" quelque part
ATCH. Prosp. M - 38 ans - SC	Adja	Marié + 8 enfants	Enseignant	Douleurs osseuses ostéonécrose + Hémorragie du vitré	Moyen	Veut changer de profession
AKPA. Lamb. M - 20 ans - SC	Mina	Célibataire	Elève	Douleurs osseuses	Bas	Aucun

Nos observations

Noms et Prénoms Sexe Age Type d'Hb	Ethnie	Etat Civil	Profession	Manifestations Clini- ques - Complications	Niveau Socio Economique	Impact Psycho- logique
AGB. Viet. M - 39 ans - SC	Goun	Marié	Employé ONP	Douleurs osseuses	Moyen	Retraité pro- portionnel à 39 ans à cause de son état de santé
GRIN. Laz. M - 33 ans - SC	Goun	Marié + 2 enfants	Etudiant	Douleurs osseuses priapisme	Elevé	Aucun
ATCH. Gér. M - 38 ans - SC	Adja	Marié	P.T.T.	Douleurs osseuses	Moyen	Plaintes fréquentes
ALOU. Ser. M - 20 ans - SC	Fon	Célibataire	Elève	Douleurs osseuses hématurie	Bas	Aucun
DJOTC. Nico. M - 19 ans - SC	Toffin	Célibataire	Elève	Douleurs osseuses ostéonécrose bilatérale Râte I	Bas	Net à cause de la boiterie discrète
KAYOS. Apolli. M - 27 ans - SC	Goun	Célibataire	Etudiant	Douleurs osseuses	Moyen	Aucun

Nos observations

Nom et Prénoms Sexe Age Type d'Hb	Ethnie	Etat Civil	Profession	Manifestations Cliniques - Complications	Niveau Socio Economique	Impact Psychologique
GUEDE? Rog. M - 26 ans - SC	Fon	Célibataire	Sans profession	Douleurs osseuses	Bas	Devenu pratiquement un mendiant
GBAGUI. Pas. M - 48 ans - SC	Mahi	Marié	Agent des PTT	Douleurs osseuses cholécystite chronique ou ulcère gastrique ostéonécrose de la hanche	Elevé	Supporte mal sa maladie; dramatise tout
RAMA. Yacou. M - 18 ans - SC	Yoruba	Célibataire	Elève	Douleurs osseuses	Moyen	Aucun
WANDE. Rock M - 18 ans - SS	Fon	Célibataire	Elève	Douleurs osseuses	Moyen	Aucun
OUAS. Clau. M - 25 ans - SC	Wama	Célibataire	Elève	Douleurs osseuses	Moyen	Lent ; toujours soucieux

Nos observations

Nom et Prénoms Sexe Age Type d'Hb	Ethnie	Etat Civil	Profession	Manifestations Cliniques - Complications	Niveau Socio Economique	Impact Psychologique
MAKPON. Ant. M - 27 ans - SC	Mahi	Célibataire	Agent des P.T.T.	Douleurs osseuses ostéonécrose	Bas	Gêné de sa boî- terie
SIA Bouraf. M- 25 ans - SC	Samo	Célibataire	Etudiant	Douleurs osseuses	Moyen	Aucun
ELEG. Satur. M - 34 ans - SC	Nagot	Marié	Soudeur SNAFOR	Douleurs osseuses perte brutale de la vie	Bas	Net
ANIAMB. Achi. M - 25 ans - SC	Fon	Célibataire	tailleur	Douleurs osseuses hématurie	Moyen	Aucun
GLE. Aga. F - 23 ans - SC	Fon	Célibataire	Sans Profes- sion	Douleurs osseuses	Bas	Peur

Nos observations

Nom et Prénoms Sexe Age Type d'Hb	Ethnie	Etat Civil	Profession	Manifestations Cliniques - Complications	Niveau Socio Economique	Impact Psycho- logique
HOUN. Paul. F - 35 ans - SC	Fon	Mariée + 3 enfants	Infirmière	Douleurs osseuses	Moyen	Son mari s'est désintéressé d'elle
ALAP. Mir. F - 17 ans - SC	Nagot	Célibataire	Elève	Douleurs osseuses	Elevé	Aucun
ALAP. Gis. F - 35 ans - SC	Nagot	Mariée + 3 enfants	Commerçante	Douleurs osseuses	Moyen	Difficulté de Ménage
ADIH. M. F - 27 ans - SC	Fon	Célibataire	Elève	Douleurs osseuses	Moyen	Souffre beaucoup des crises et de sa phocomélie
ADIH. Augus. F - 25 ans - SC	Fon	Mariée + 3 enfants	Technicien de Labo.	Douleurs osseuses	Moyen	Aucun
ADIH. Valé. F - 35 ans - SC	Fon	Mariée	Intitutrice	Crises rares	Elevé	Moral haut vis à vis de sa maladie

Nos observations

Nom et Prénoms Sexe : Age Type d'Hb	Ethnie	Etat Civil	Profession	Manifestations Clini- ques - Complications	Niveau Socio- Economique	Impact Psycho- logique
BLFN. Del. F - 22 ans - SC	Fon	Célibataire	Couturière	Douleurs osseuses Rate III douloureuse	Moyen	Aucun
BABAYEG. Yaoïtc. F - 65 ans - SC	Originai- re de Lalo	Mariée + 2 enfants	Paysanne	Douleurs osseuses	Bas	Aucun
d'ALMEI. Gilb. F - 18 ans - SC	Mina	Célibataire	Elève	Douleurs osseuses	Moyen	Surprotection et impact spsychique net
ALYK. Patri. F - 26 ans - SC	Mahi	Célibataire	Etudiante	Douleurs osseuses	Elevé	Supporte bien sa maladie
ALYK. Micheli. F - 50 ans - SC	Fon	Mariée + 4 enfants	Vendeuse	Douleurs osseuses complication oculaire ostéonécrose bilatarale	Elevé	Très inquiète vieillesse ? Ménopause ?

Nos observations

Nom et Prénoms Sexe Age Type	Ethnie	Etat Civil	Profession	Manifestations Cliniques - Complications	Niveau Socio Economique	Impact Psychologique
ZOUN. Gislai. F - 20 ans - SC	Fon	Célibataire	Elève	Douleurs osseuses	Moyen	Aucun
VODON. Déni. F - 31 ans - SC	Fon	Mariée + 2 enfants	Sans profession	Douleurs osseuses ostéonécrose bilatérale	Bas	Aucun
AGU. Euphr. F - 33 ans - SC	Fon	Mariée + 3 enfants	Inspecteur PTT	Douleurs osseuses	Elevé	Inquiète pour sa maladie
ATANN. Eugè. M. - 21 ans - SC	Fon	Célibataire	Sans profession	Douleurs osseuses Retard Staturo-pondéral	Bas	Aucun

Nos observations

Nom et Prénoms Sexe Age Type d'Hb	Ethnie	Etat Civil	Profession	Manifestations Clini- ques - Complications	Niveau Socio Economique	Impact Psycho- logique
IDOH. Yvo. F - 20 ans - SC	Nagot	Célibataire	Etudiante	Douleurs osseuses	Elevé	Aucun
HOUNHALI. Christ. F - 24 ans - SC	Fon	Mariée + 2 enfants	Sage femme	Douleurs osseuses	Moyen	Se sent dépri- mée pendant les crises
HOUNDEG. Angèl. F - 43 ans - SC	Watchi	Mariée + 4 enfants	Infirmière	Douleurs osseuses	Moyen	Aucun
TODEDJR. Laur. F - 20 ans - SC	Mina	Célibataire	Commerçante	Douleurs osseuses	Moyen	Soucis à pro- pos de l'évo- lution de la maladie
AHOMLA. Madelein. F - 32 ans - SC	Fon	Mariée + 2 enfants	Sans profes- sion	Douleurs osseuses Rate II	Bas	Aucun

96

Nos observations

Nom et Prénoms Sexe Age Type d'Hb	Ethnie	Etat Civil	Profession	Manifestations Clini- ques - Complications	Niveau Socio Economique	Impact Psy- chologique
DA. Rosi. F - 29 ans - SC	Fon	Mariée + 2 enfants	Etudiante	Douleurs osseuses	Elevé	Aucun
LAIN. Gisèle F.- 24 ans - SC	Mina	Célibataire	Elève	Douleurs osseuses	Elevé	Aucun
ZOUTANG. Jeann. F - 19 ans - SC	Mahi	Célibataire	Vendeuse	Douleurs osseuses	Moyen	Aucun
FRIH. Agath. F 19 ans - SC	Goun	Célibataire	Elève	Douleurs osseuses	Moyen	Aucun
OGOUB. Flor. F - 30 ans - SC	Fon	Mariée + 2 enfants	Médecin	Douleurs osseuses	Elevé	Aucun

Nos observations

Nom et Prénoms Sexe Age Type d'Hb	Ethnie	Etat Civil	Profession	Manifestations Clini- ques - Complications	Niveau Socio- Economique	Impact Psycho- logique
ONIDJ. Philo. F - 27 ans - SC	Dasha	Mariée + 2 enfants	Secrétaire	Douleurs osseuses	Moyen	Aucun
YACOUB. Adiaz. F - 29 ans - SC	Dendi	Mariée + 2 enfants	Secrétaire	Douleurs osseuses	Bas	Désespoir
YESSOU. Nassi. F - 21 ans - SC	Nagot	Célibataire	Sans profes- sion	Douleurs osseuses	Bas	Aucun
VIK. Génévi. F - 24 ans - SC	Fon	Mariée	Fille de salle	Douleurs osseuses	Bas	Problèmes de ménage à cau- se de son mal

Nos observations

Noms et Prénoms Sexe Age Type d'Hb	Ethnie	Etat Civil	Profession	Manifestations Cliniques - Complications	Niveau Socio Economique	Impact Psycho- logique
SOS. Ir. F - 24 ans - SC	Pédah	Célibataire	Elève	Douleurs osseuses	Elevé	Aucun
d'AlM. Ang. F - 24 ans - SB°	Dasha	Mariée	Sans profes- sion	Douleurs osseuses ostéonécrose hémolyse Infectios fréquentes Râte III	Bas	Très malheu- reuse Abandonnée par son mari
SAN. Raz. M - 19 ans - SO	Yoruba	Célibataire	Sans profes- sion	Douleurs osseuses ostéonécros bilatérale grabataire	Bas	Aucun

CHAPITRE 7 : RESULTATS ET COMMENTAIRES

7.1 L'ENSEMBLE DES PATIENTS (voir tableau ci-après)

Notre échantillon compte 107 patients répartis comme suit :

- les femmes : 38 SS, 1Sbêta⁰thalassémique, 30 SC soit un total de 69 (64,58 %) .
- les hommes : 14 SS, 1SOarab, 23 SC soit un total de 38 un total de 38 (35,51 %)
- les SS sont au nombre de 52 (48,59 %) contre 53 SC (49,53 %)

Nous pouvons constater que :

- dans notre échantillon, les SC dominant significativement les SS en nombre ($X^2 = 13,49$)
- notre échantillon, de façon significative compte plus de femmes que d'hommes ($X^2 = 11,29$)

Nous compterons les cas de SBêta⁰thal. et de SOarab avec les SS dans les calculs à venir compte tenu de leur similitude dans la sévérité des crises.

L'ensemble des patients

Hb Sexe	SS	SB	SO	SC	TOTAL
F	38 35,5 %	1 0 %	0 0 %	30 28,03 %	69 64,48 %
H	14 13,08 %	0 0 %	1 0,93 %	23 21,49 %	38 35,51 %
TOTAL	52 48,59 %	1 0,93 %	1 0,93 %	53 49,53 %	107 100 %

- Les SC dépassent significativement les SS en Nombre
- Il y a plus de femmes que d'hommes

7.2 L'ÂGE DES PATIENTS (voir tableau ci-après)

- l'âge moyen des femmes :

SS : 24 ans 1 mois (âges extrêmes : 18 et 36 ans)

SC : 28 ans 3 mois (âges extrêmes : 17 et 65 ans)

- l'âge moyen des hommes :

SS : 23 ans 6 mois (âges extrêmes : 17 et 36 ans)

SC : 26 ans 8 mois (âges extrêmes : 18 et 45 ans)

Si l'on ne tient pas compte des sexes mais uniquement des types d'hémoglobine, on obtient un âge moyen de 23 ans 11 mois pour les sujets d'HbSS (âges extrêmes 17 et 36 ans) et de 27 ans 6 mois pour ceux d'HbSC (âges extrêmes : 17 et 65 ans).

Le test de STUDENT montre que la différence d'âge entre les femmes et les hommes drépanocytaires est une réalité ; les femmes étant plus âgées que les hommes. De même, la différence d'âge entre les sujets d'HbSC et SS est significative, les porteurs d'HbSC étant plus âgés. On pourrait expliquer la supériorité en âge des drépanocytaires SC par le fait que leurs manifestations cliniques apparaissent plus tardivement et sont moins sévères que celles des drépanocytaires SS. Quant aux femmes qui sont plus âgées que les hommes, nous continuons d'en chercher une explication plausible, en dehors du fait que notre consultation est plus fréquentée par les femmes que par les hommes.

L'âge des patients

(âges moyens)

Sexe \ Hb	SS	SC
F	24 ans 1 mois	28 ans 3 mois
H	24 ans 6 mois	26 ans 8 mois
H + F	23 ans 11 mois	27 ans 6 mois

- . Les femmes sont plus âgées que les hommes
- . Les SC sont plus âgés que les SS

7.2 bis PUBERTE ET REPRODUCTION

1) Puberté

- Les femmes

- Toutes les femmes interrogées ont eu leurs règles
- L'âge moyen de survenue des ménarchies chez nos femmes drépanocytaires ayant répondu au questionnaire est 16 ans 7 mois (moyenne d'âge chez les sujets sains : 13 ans 13 ans)

En fonction des types d'Hb, les ménarchies surviennent à 16 ans 11 mois en moyenne chez les femmes SS (âges extrêmes : 14 et 21 ans) et à 15 ans 7 mois chez les SC (âges extrêmes 12 et 18 ans).

Les règles apparaissent donc significativement plus tard chez les SS que chez les SC ($t = 3,87$)

- Les hommes : ils présentent tous les caractères sexuels secondaires.

2) Reproduction

Pour apprécier la capacité de nos femmes drépanocytaires à conduire à terme une grossesse, nous avons calculé un Indice de Reproduction (I.R.) qui est le rapport du nombre d'enfants nés vivants totalisé par l'ensemble des 29 femmes (21 SS + 8 SC) qui ont répondu à notre questionnaire sur le nombre total des grossesses qu'elles ont eues.

Pour nos 29 femmes, nous avons compté :

- 19 enfants nés vivants pour 25 grossesses
- 11 enfants nés vivants pour 17 grossesses chez les SS

- 8 enfants nés vivants pour 8 grossesses chez les SC

I.R global des femmes drépanocytaires = 0,76

I.R des femmes SS = 0,64

I.R des femmes SC = 1

La capacité de conduire à terme une grossesse ou l'indice de reproduction chez les SC est manifestement supérieur à celui des SS ($t = 4,5$).

Par ailleurs, nous pouvons constater que toutes les femmes drépanocytaires ont accouché au moins une fois.

Nous pensons qu'au niveau des hommes drépanocytaires le problème de la reproduction ne se pose pas.

7.3 L'ETAT CIVIL DES DREPANOCYTAIRES (voir tableaux ci-après)

Nous constatons que 44 femmes drépanocytaires sont célibataires soit 41,12 % contre 30 hommes soit 28,03 %.

De même 44 SS sont célibataires contre 30 SC.

Nous avons décompté 25 femmes mariées (23,36 %) contre 8 hommes (7,47 %)

Les femmes drépanocytaires célibataires sont significativement plus nombreuses que les hommes ($X^2 = 9,02$). De la même façon, nous notons que dans notre échantillon, il y a significativement plus de sujets SS que de SC célibataires ($X^2 = 9,02$) probablement à cause de la supériorité en âge des sujets SC combinée à la sévérité des manifestations cliniques des sujets SS.

Notre échantillon ne permet pas une comparaison statistique valable entre les hommes et les femmes drépanocytaires mariées, mais apparemment, il semble qu'il y ait plus de femmes drépanocytaires mariées que d'hommes.

Apparemment aussi un plus grand nombre de malades SC est mariés

Par ailleurs, les célibataires drépanocytaires sont significativement plus nombreux que les mariés ($X^2 = 12,85$) probablement à cause du pourcentage élevé des élèves (36,44 %).

Notons que 7,47 % de nos patientes (6 SS et 2 SC) ont au moins 25 ans sans être mariées ; elles n'ont pas non plus d'enfants.

La maladie drépanocytaire, pour la plupart pourrait en être la cause : la fréquence des crises, la réduction des contacts humains et les dépenses qui en découlent ne sont pas de nature à favoriser le mariage des femmes drépanocytaires.

Etat Civil : Les célibataires

Sexe \ Hb	SC	SC	TOTAL
F	30	14	44 41,12 %
H	14	16	30 28,03 %
TOTAL	44 41,12 %	30 28,03 %	74 69,17 %

- Les femmes drépanocytaires célibataires sont plus nombreuses que les hommes
- Les célibataires SS sont plus nombreux que les célibataires SC

Etat Civil : Les mariées

Sexe \ Hb	SS	SC	TOTAL
F	9	16	25 23,36 %
H	1	7	8 7,47 %
TOTAL	10 9,34 %	23 21,49 %	33 30,84 %

. Apparemment, plus de femmes drépanocytaires
sont mariées en comparaison avec les hommes

Statistiquement, y a-t-il plus de célibataires
que de mariés drépanocytaires ?

Etat Civil \ Hb	SS	SC	TOTAL
Célibataires	44	30	74 69,15 %
Mariés	10	23	33 30,94 %
Total	54 50,46 %	53 49,53 %	107

. Il y a plus de drépanocytaires célibataires que mariés.

7.4 LES MANIFESTATIONS CLINIQUES (voir tableau ci-après)

Les douleurs sont de loin la manifestation la plus préoccupante et la plus fréquente de la maladie drépanocytaire.

Les manifestations hémolytiques et la grande sensibilité aux infections de ces malades constituent par contre, les principales causes d'hospitalisation et de mortalité.

Les douleurs frappent principalement :

- les os : le crâne, les vertèbres, le bassin, les membres, le thorax, les maxillaires
- l'abdomen : les douleurs abdominales sont plus rares chez les adultes que dans l'enfance.
- l'appareil génito-urinaire : les douleurs pelviennes chez les femmes.

Les manifestations cliniques

et

les Hb

Hb Clinique	SS	S	TOTAL
Douleurs osseuses	54	52	106
Hémolyse	19	0	19
TOTAL	73	52	125

. Apparemment, les manifestations douloureuses sont plus fréquentes que les hémolyses

7.5 LES COMPLICATIONS

Nous nous contenterons de citer les complications que nous avons observées dans notre échantillon:

- ostéonécrose : 19 cas soit 17,75 % dont 11 SS et 8 SC .
- infections patentes : 7 cas représentant 6,54 % (pneumonie, ostéomyélite, ostéite chronique). Elles ont été observées chez 5 SS et 2 SC.
- complications oculaires : 5 cas soit 4,67 % chez 4 SC et 1SS (hémorragie du vitré, hyalide récidivante ...)
- ulcères chroniques de jambe : 4 cas, ce qui fait 3,73 %.
Nous les avons observés sur des sujets SS uniquement.
- Hématurie : 3 cas représentant 2,80 % de l'échantillon.
Elle a été notée chez 2 SC et 1SS.
- Retard staturo-pondéral : 3 SS (2,80 %)
- Priapisme : 2 cas (1,86 %) observés chez 1 sujet SS et 1 sujet SC.
- Arrêt précoce des règles : 2 cas SS (1,86 %). Une des patientes vit cette situation depuis 4 ans après son seul accouchement, l'autre a constaté l'arrêt après son deuxième accouchement.

7.6 LE NIVEAU DE VIE

Nous l'avons apprécié en nous basant sur l'aspect extérieur habituel des sujets, leurs moyens de déplacement, l'aspect de leur domicile et enfin leurs ressources. Ainsi, nous avons constaté que :

- 28 patients soit 26,16 % de notre échantillon ont un niveau de vie élevé
- 44 de nos drépanocytaires soit 41,12 % ont un niveau de vie moyen
- 35 drépanocytaires de notre échantillon soit 32,71 % ont un niveau de vie bas.

Toutes les couches de notre société sont donc concernées.

Niveau de vie

Hb \ Niveau de vie	Elevé	Moyen	Bas	Total
SS	14	22	18	54 50,46 %
SC	14	22	17	53 49,53 %
TOTAL	28 26,16 %	44 41,12 %	35 32,71%	107 100 %

Toutes les classes sociales sont concernées

7.7 LA PROFESSION DES DREPANOCYTAIRES

7.7.1 Les élèves (voir tableau ci-après)

Notre échantillon comprend 18 élèves de sexe féminin soit 16,82 % et 21 de sexe masculin soit 19,62 %. Parmi eux 17 ont une hémoglobine SS soit 15,88 % et 22 une hémoglobine SC soit 20,56 %. Au total 39 élèves représentant 36,44 % de notre échantillon.

La fréquence des élèves drépanocytaires de sexe masculin est statistiquement supérieure à celle des élèves drépanocytaires de sexe féminin ($X^2 = 4,82$). Tout le monde sait qu'au Bénin en particulier et en Afrique en général, les garçons sont plus scolarisés que les filles.

L'HbSC est légèrement plus fréquente parmi les élèves que l'HbSS ($X^2 = 4,7$).

Quand nous nous rapportons aux 43 sujets que nous avons soumis à notre questionnaire, nous avons constaté que la différence entre la scolarité moyenne des élèves SC et celle des SS est statistiquement significative par le test de STUDENT ($t = 3,1$) ; les SC ayant une scolarité moyenne supérieure à celle des SS. Cet état de fait pourrait être dû plus au fait que la drépanocytose permet aux sujets SC, (manifestations cliniques moins sévères) de mieux évoluer sur le plan scolaire - ils avancent plus dans leurs études - qu'à un piétinement scolaire.

En effet les résultats de l'enquête à ce sujet sont les suivants : sur un total de 16 élèves, nous avons interrogé 10 SS dont la scolarité moyenne est de 11 ans 7 mois et 5 SC de scolarité moyenne 16, ans 5 mois, la scolarité moyenne globale des élèves étant de 13 ans 2 mois.

Profession : Les élèves

Hb Sexe	SS	SC	TOTAL
F	8	10	18 16,82 %
H	9	12	21 19,62 %
TOTAL	17 15,88 %	22 20,56 %	39 36,44 %

- . Il y a plus d'élèves garçons que d'élèves filles
- . L'Hb SC est légèrement plus fréquente parmi les élèves

7.7.2 Les fonctionnaires (voir tableau ci-après)

Nous avons regroupé sous cette appellation les enseignants, les secrétaires, les agents de santé, des sociétés d'Etat et Privées de notre échantillon qui compte 30 fonctionnaires soit 28,03 % dont 18 femmes (16,82 %) et 12 hommes (11,21 %). Parmi ces fonctionnaires, il y en a 12 qui sont SS et 18 qui sont SC.

Statistiquement, nous ne pouvons comparer ni la fréquence des femmes et des hommes fonctionnaires, ni celle des Hb parmi eux.

Sur les 43 sujets interrogés avec le questionnaire, 9 sont fonctionnaires (20,93 %) et nous avons noté qu'ils ont une scolarité moyenne de 14 ans 10 mois.

Profession : Les Fonctionnaires

Sexe \ Hb	SS	SC	TOTAL
F	8	10	18 16,82 %
H	4	8	12 11,21 %
TOTAL	12 11,21 %	18 16,82 %	30 28,83 %

. Apparemment, mais non statistiquement, les SC fonctionnaires sont plus nombreux que les SS

De même, il semble que les femmes fonctionnaires sont plus nombreuses que les hommes.

7.7.3 "Les particuliers"

Dans ce groupe, il y a surtout des commerçants, mais aussi des tailleurs, des couturières, des soudeurs, des coiffeuses etc....

Ils sont au nombre de 19 (17,75 %) dont 12 femmes et 7 hommes
13 SS et 6 SC.

Notre échantillon ne permet pas une comparaison statistique, néanmoins nous pouvons dire qu'apparemment il y a plus de femmes que d'hommes qui sont professionnellement des particuliers. En effet, la plupart de ces femmes font du petit commerce que ne peuvent faire les hommes, habitudes du milieu obligent.

Sur les 43 patients qui ont répondu à notre questionnaire, 14 sont des particuliers (32,55 %) dont 11 femmes toutes de forme SS et 3 hommes. La prédominance des femmes SS dans ce domaine est également observé dans le grand échantillon de 107 malades.

La scolarité moyenne des 14 sujets interrogés est de 7 ans 9 mois.

Profession : Les particuliers

Hb Sexe	SS	SC	TOTAL
F	12	5	17 15,88 %
H	1	1	2 1,86 %
TOTAL	13 12,14 %	6 5,60 %	19 17,75 %

Apparemment : - il y a plus de femmes que d'hommes qui sont
professionnellement des "particuliers"

- il y a plus de SS que de SC qui sont des
"particuliers"

7.7.4 Les sans professions (voir tableau ci-après)

On en compte également 19 avec 16 femmes (14,95 %) et 3 hommes (2,80 %) .

Sans pouvoir l'affirmer statistiquement, nous pouvons constater qu'apparemment il y plus de SS (12) que de SC (7) de même que s'y classent plus de femmes que d'hommes ; ces derniers devant peut-être prendre leur responsabilité d'homme (recherche d'autonomie par rapport à la famille, fonder un foyer) font tout pour "travailler", celle-là ayant la possibilité de se mettre sous le couvert de leur famille ou parfois d'un mari.

Quand nous nous référons aux 43 drépanocytaires que nous avons soumis à notre questionnaire, nous notons une scolarité moyenne de 5 ans chez les drépanocytaires sans profession.

Sur le plan professionnel, nous pouvons constater d'une part qu'aucun drépanocitaire ne s'est orienté vers un travail de force et d'autre part que la scolarité moyenne de nos patients augmente des sujets sans profession (5 ans) aux sujets fonctionnaires (14 ans 10 mois) qui ont terminé leurs études en passant par les particuliers (7 ans 9 mois) qui ont également arrêté leurs études mais certainement malgré eux, et les élèves (13 ans 2 mois) qui continuent d'étudier (voir tableau ci-après)

Nous percevons dans ce constat la nécessité de la scolarisation dans l'acquisition d'un emploi.

Profession : Sans profession

Hb Sexe	SS	SC	TOTAL
F	11	5	16 14,95 %
H	1	2	3 2,80 %
TOTAL	12 11,21 %	7 6,54 %	19 17,75 %

- Il y a plus de SS sans profession que de SC
- Il y a plus de femmes que d'hommes sans travail

Scolarité Moyenne et Professions

Profession Moyenne	Fonctionnaire	Elèves	"Particuliers"	Sans Profession
Scolarité moyenne (ans)	14 ans 10 mois	13 ans 2 mois	7 ans 9 mois	5 ans

La scolarité moyenne baisse des Fonctionnaires aux sujets sans Professions

L'IMPACT PSYCHOLOGIQUE

Un total de 47 patients dans notre échantillon manifestent nettement une réaction psychologique à leur maladie. Nous y comptons 28 femmes (26,16 %) , 19 hommes (17,75 %), 24 SS (22,42 %) et 23 SC (21,49 %).

Les femmes sont significativement plus atteintes que les hommes ($X^2 = 5,73$) d'une part, les SS statistiquement plus touchés que les SC ($X^2 = 6,19$) d'autre part.

Quand nous nous rapportons à l'enquête par le questionnaire, on constate que le comportement global de l'entourage semble bénéfique pour le drépanocytaire, du reste, dans le milieu africain, on ne rejette pas habituellement les malades. En effet, cette enquête nous a révélé que :

- 39 malades (90,69 %) se sentent autonomes contre 4 (9,30 %) qui ont perdu leur autonomie en partie au moins.

L'autonomie dont nous parlons concerne : la toilette personnelle, l'entretien d'une maison, de sa propre chambre, la lessive de ses propres effets, l'initiative personnelle, l'alimentation (faut-il par exemple forcer le malade à s'alimenter ?).

- 15 sujets (34,88%) se sentent surprotégés alors que 28 patients (65,11 %) jouissent entièrement de leur initiative.

- 9 malades (20,93) reconnaissent qu'ils subissent des pressions de la part de leur entourage contre 34 (79,06 %) qui affirment ne pas subir des pressions même si des velléités de pression se manifestent dans leur milieu.

Impact psychologique

Hb \ Sexe	SS	SC	TOTAL
F	17	11	28 26,16 %
H	7	12	19 17,75 %
TOTAL	24 22,42 %	23 21,49 %	47 43,92 %

- Les femmes sont significativement plus touchées que les hommes
- Les SS sont plus atteints que les SC

Les situations où l'on peut percevoir des rejets ne sont pas nettes. Il s'agit de 3 femmes : 2 SS et 1 SC qui sont négligées voire abandonnées par leurs maris et non par leur entourage. En effet, elles n'ont jamais été accompagnées par leurs maris en cas de crise à l'hôpital ; elles sont toujours veillées par leurs parents qui assurent aussi les frais de médicaments . Nous ne pouvons pas dire si seule la drépanocytose est à la base de cette situation regrettable.

LE MALADE ET LA SOCIÉTÉ

Pour étudier globalement le comportement du malade vis-à-vis de la société, nous avons :

- 1) apprécié l'intérêt que porte le malade à la société :
37 malades (86,04 %) ont déclaré s'intéresser à la vie de la société par leur profession , leurs distractions en visitant leurs amis et collègues tandis que 6 malades (13,95 %) se désintéressent franchement de ce qui se passe autour d'eux.

- 2) cherché à savoir chez chaque patient, s'il voudrait qu'on informe le public de cette maladie qu'on appelle la drépanocytose. Cette question nous permet de savoir ce que pensent les drépanocytaires- eux-mêmes du problème de l'information du public à propos de la drépanocytose.

Le dépouillement nous a montré que 76,74 % des drépanocytaires pensent qu'il faut informer le public et acceptent de "livrer" leur maladie au public pendant que 21,27 % refusent l'information du public au sujet de la drépanocytose. Ceux qui ont répondu négativement ont donné les arguments suivants :

- 1 sujet d'HbSS craint d'être tué si on informe le public (pour le malade c'est comme si on facilitait l'oeuvre des sorciers en informant le public)

- 2 sujets portant l'HbSS et 4 portant l'HbSc craignent les réactions du public qui interpréterait mal les informations et fuirait les drépanocytaires comme on fuit les maudits.

- 1 porteur d'HbSC et 1 sujet d'HbSS pensent sérieusement que ce n'est pas l'affaire du public et que l'on ferait du mal aux drépanocytaires en attirant trop l'attention sur eux.

On sent derrière ce refus d'informer le public, une barrière qu'installent les 10 drépanocytaires pour se protéger de façon à pouvoir être acceptés par la société. Ils voudraient ne pas être reconnus comme drépanocytaires.

7.10 LA SOCIÉTÉ ET LE MALADE

Il n'y a pas de doute, tous les sujets voudraient travailler, mais dans les faits, 88 patients (82,24 %) ont un travail effectif. Mais quand nous sortons les élèves du groupe des travailleurs, 49 drépanocytaires (45,79 %) font un travail productif, soit moins de la moitié des 107 malades dont l'âge varie de 17 ans à 65 qui peut se suffire et plus de la moitié qui est à la charge soit de leurs parents soit de la communauté. Or sur les 43 malades interrogés par le questionnaire, 6 drépanocytaires (13,95 %) sont aidés dont 2 cas par des parents lointains, 1 seul cas par l'assistance sociale. Les 3 cas d'aide restants ne sont pas en réalité du fait de la drépanocytose, mais des droits : 1 bourse d'étude mais qui intervient dans les dépenses familiales et 2 cas de pension de veuvage.

Les drépanocytaires ont besoin d'une participation plus accrue de la société dans la résolution de leurs problèmes de santé, faute de quoi, un jour ou l'autre, la société se sentira beaucoup plus concernée et nous aurions perdu du temps.

7.11 L'ADAPTATION GLOBALE DU MALADE

Pour cerner de plus près cet aspect du problème, nous avons :

- demandé aux malades leurs réactions vis-à-vis de la société ;
la fuient-ils ou plutôt les attire-t-elle ?
- cherché à connaître leur loisir

- voulu savoir s'ils pensent que la drépanocytose a un impact réel sur leur vie de tous les jours
- enfin cherché à savoir si malgré tout ils sont "heureux".

Dans les réponses des 43 drépanocytaires interrogés, nous avons noté 13 cas (30,23 %) de fuite de la société surtout par crainte de la réaction sociale à leur égard. Le plus souvent, il s'agit de sujets qui n'aiment pas sortir parce qu'ils présentent des boiteries suite à une nécrose aseptique de la tête fémorale, ou un ulcère chronique de la jambe qu'ils craignent de faire voir au public ou parfois la fuite est sans raison avouée ni perçue par nous. Ce sont surtout des femmes qui sont concernées, en plus d'un homme.

De nos patients, 39 (90,69 %) s'intéressent aux loisirs de leur milieu pendant que 4 (9,30 %) n'en trouvent pas l'utilité.

Quant à l'impact de la drépanocytose sur la vie de tous les jours, 17 de nos drépanocytaires (39,53 %) donnent une réponse affirmative. Cet impact est justifié ou manifesté par :

- des inquiétudes plus ou moins permanentes que les malades éprouvent pour eux mêmes et pour leur entourage quand ils sont parents
- le fait de se savoir et de se sentir en permanence maladif ou malade
- le fait d'être gêné à cause de son mal dans les milieux qu'on fréquente (sentiment d'infériorité)

- le fait de n'être plus ou pas en mesure de mener certaines activités alors qu'on le voudrait bien
- la peur presque permanente de mourir
- l'impossibilité de faire un programme, ne pouvant prévoir les crises
- la tristesse de la vie, les soucis, l'impossibilité d'une marche correcte
- le fait de ne pas pouvoir suivre les cours comme les autres et se voir finalement dépassé par des camarades de classe qui ne vous valent pas sur le plan du travail scolaire.

Les 26 (60,46 %) patients restants trouvent que l'affection n'a aucun impact sur leur vie de tous les jours.

Malgré tout, 33 drépanocytaires sur 47 soit 76,74 % ont su se faire à leur mal, ils pensent qu'ils sont heureux contre 8 cas soit 18,60 % qui pensent le contraire.

Cet état d'esprit expliquent certains des 8 drépanocytaires est dû au fait qu'ils dépendent trop de leurs parents, se sentent une charge lourde ; pour d'autres, ils ne sont pas heureux parce que la drépanocytose les empêche d'assumer pleinement leur rôle social ; ils se sentent du coup inutiles dans la société.

Toute analyse faite, nous pensons tout de même que l'adaptation globale de nos patients est bonne pour leur majorité ; ce qui ne justifie pas qu'on les laisse à eux-mêmes.

7.12 LE MALADE ET SA MALADIE

Pour appréhender, toujours de façon globale, cette relation, nous avons demandé aux malades :

- leur réaction à l'annonce de la maladie
- s'ils connaissent le temps que peut durer la maladie
- ce qu'ils pensent d'une association des drépanocytaires (faut-il en créer ?)
- s'ils sentent un besoin quelconque pour surmonter leur maladie

Pour la première question,

- 22 (51,16 %) ont eu peur
- 19 (44,18 %) ont été indifférents
- 1 (2,32 %) a été curieux de savoir ce que c'était.
- 1 (2,32 %) a été surpris d'être drépanocytaire

Pour la deuxième question ,

- 17 (39,53 %) savent qu'il s'agit d'une maladie qu'on ne guérit pas encore
- 26 (60,46 %) ignorent combien de temps peut durer la drépanocytose. Sur ce plan, nous devons-nous efforcer de mieux renseigner nos patients sur leur mal.

Quant à la question de savoir s'ils le jugent nécessaire la création d'une association de drépanocytaires :

- 35 patients (81,39 %) ont répondu "OUI" pour deux raisons : d'abord parce que des échanges d'idée entre drépanocytaires à propos des manifestations

cliniques, des différents traitements sont possibles ; ensuite parce que des aides peuvent leur être accordées.

- 8 patients ont répondu "NON" . Parmi eux : 1 SC évite systématiquement de parler de sa maladie ; 1 SS pense que ce n'est pas la peine de se faire connaître pendant qu'un autre SC est indifférent à la création d'une association pour les drépanocytaires; les autres ne veulent simplement pas entendre parler car "disent-ils "les drépanocytaires souffrent trop".

Au sujet d'un besoin d'aide pour surmonter la maladie, 28 soit 65,11 % en éprouvent le besoin sous forme d'aides morale, médicale, et financière ; 14 soit 32,55 % pensent qu'ils supportent assez bien leur mal ou qu'ils ont déjà l'aide matérielle et morale dont ils ont eu à un moment donné le besoin.

Nous sentons encore une fois l'appel des drépanocytaires à la communauté afin qu'elle leur vienne en aide.

7.13 PERSPECTIVES D'AVENIR

Nous estimons qu'elles sont bonnes pour nos drépanocytaires dans l'ensemble car en dehors de l'espoir que nous avons que la société écoutera les appels des drépanocytaires, nos patients eux-mêmes ont des dispositions de bonne augure. Ainsi :

- une trentaine de drépanocytaires (69,76 %) pensent qu'ils ont des talents :

- . 8 pour le commerce
- . 13 pour les travaux artistiques (la musique, les dessins d'art, la couture, la coiffure et même ... la toilette)
- . 10 pour les travaux ménagers
- . 3 pour les techniques industrielles (la soudure, l'électricité, la mécanique)
- . 2 pour les études et enfin
- . une pour les distractions.

- Sur l'ensemble des 43 malades interrogés, 79,06 % sont confiants dans l'avenir tandis que 20,93 % redoutent l'avenir ou n'attendent rien de lui.
- 90,69 % des patients n'ont pas le sentiment d'être inutiles à la société. Par contre, 4 malades (9,30 %) tout en étant gênés d'être des charges pour leur famille se trouve inutile pour leur milieu. Il faut craindre chez ces sujets des réactions d'autolyse si l'entourage familial par surcroît leur manifeste de l'hostilité voire de l'indifférence.

7.14 IMPACT SOCIAL

Le drépanocytaire constitue une charge sociale.

En effet, un maximum de 10 % des naissances d'enfants drépanocytaires arrivent à l'âge adulte au prix d'une existence pénible émaillée de complications hématologiques, osseuses, oculaires et infectieuses.

D'après nos estimations, un drépanocytaire homozygote SS est hospitalisé en moyenne 3 fois par an pour une durée approximative de 3 à 4 semaines. On sait que les complications chirurgicales (ostéonécrose, ostéomyélite,

ulcère chronique de jambe) imposent parfois plus d'une année d'hospitalisation.

Chaque hospitalisation entraîne des dépenses qui, appréciées globalement, nous donnent les chiffres suivants :

- le lit : 1500 F CFA le jour
- les frais de médicaments : au moins 15.000 F CFA (sang, sérums, antalgiques, antibiotiques etc ...) par séjour à la charge du malade.
- Les frais d'examens : environ 25.000 F CFA par séjour (hémogramme, vitesse de sédimentation des hématies, examen cytobactériologique des urines, radiographie des poumons, de la hanche, recherche des kystes, oeufs et parasites dans les selles)
- les dépenses supplémentaires pour l'alimentation du malade hospitalisé
- le coût du traitement traditionnel qui se fait toujours parallèlement au traitement hospitalier et que nous évaluons à environ 30.000 F CFA par an ; ceci en dehors des frais de déplacements.

Nous totalisons par an et pour chaque malade un minimum de 150.000 F CFA à la charge des parents ou des collectivités.

On sait que des 300.000 habitants de Cotonou, 40 % sont porteurs d'une anomalie de l'Hb dont 5 % sont constitués de drépanocytaires soit 4.800 sujets. Dans la seule ville de Cotonou, les dépenses engagées par les collectivités et les parents de drépanocytaires s'élèvent à 720. millions de francs CFA par an.

En dehors des hospitalisations, un drépanocytaire dépense ou fait dépenser par an pour entretenir son état de santé au moins 25.000 F CFA. On peut constater que pour tout le Bénin cette charge s'élève à un milliard deux cent millions de francs CFA (L.200.000.000) au minimum.

En réalité, il est impossible d'associer à sa juste valeur, le fardeau économique que représente la drépanocytose pour la Société. En effet l'affection est responsable :

- d'un important absentéisme professionnel du malade travailleur ou des parents qui n'arrivent pas toujours à se faire comprendre de leurs autorités professionnelles.
- d'un retard scolaire très important, hypothéquant l'avenir de l'enfant drépanocytaire qui au surplus peut être un handicapé physique.
- dans certaines familles où il y a des drépanocytaires, d'une déstabilisation de l'équilibre familial, conduisant parfois à des divorces.

Malgré la fragilité de leur santé et son cortège de problèmes sociaux, les drépanocytaires présentent globalement un bon profil psychologique dont le point d'appui est leur entourage familial. Par contre, la communauté, parce que mal informée, a peur du drépanocytaire qu'elle devrait au contraire aider, par l'intermédiaire des pouvoirs publics : pour :

- le rentabiliser en s'occupant de ses soins (lui offrir des examens gratuits dans les hôpitaux publics, des médicaments gratuits à l'instar de ce qui se fait

pour la tuberculose et le lèpre), de sa scolarité et de sa formation et intégration professionnelles.

- éviter les naissances d'enfants d'Hb SS ou SC car c'est le seul moyen pour la communauté de se protéger radicalement contre l'expansion de la drépanocytose et des charges sociales qu'elle engendre.

QUATRIEME PARTIE : PREVENTION ET TRAITEMENT
DE LA DREPANOCYTOSE

CHAPITRE 8 : LE TRAITEMENT OCCIDENTAL

Toutes les explications physiopathogénique et physiopathologique que nous venons de donner sur la drépanocytose ne nous empêchent pas, nous même à l'instar des malades et de leurs parents, de nous demander si un jour la drépanocytose pourrait se guérir ou simplement si le drépanocytaire pourra un jour mener une vie normale à l'abri des crises vaso-occlusives ou de déglobulisation.

Posée de la première manière, notre question a une réponse négative si on s'en tient à l'étape actuelle des connaissances scientifiques. Les récents progrès du génie génétique sont loin de trouver ses applications pratiques dans ce domaine.

Mais alors, peut-on prévenir les crises drépanocytaires, c'est-à-dire peut-on limiter dans une certaine mesure l'expressivité du gène S ? La réponse est "OUI" et ceci peut se réaliser par une dérèpression du gène gamma codant pour l'HbF par exemple.

Pour le moment les traitements médicamenteux n'arrivent ni à juguler les crises, encore moins à les prévenir. L'essentiel du rôle du médecin est de prévenir les complications intercurrentes ou de les traiter précocement et correctement.

I

8.1 ATTITUDES THERAPEUTIQUES

Il n'existe pas encore un traitement spécifique de la drépanocytose ; c'est ce qui explique la multiplication des produits médicamenteux proposés jusqu'à présent, produits dont aucun n'a fait réellement la preuve de son efficacité thérapeutique ou préventive ; c'est ce qui justifie aussi qu'en dehors des complications, il n'existe que des traitements symptomatiques qu'il s'agisse de la médecine moderne ou traditionnelle.

8.1.1 Les moyens thérapeutiques chimiques

Compte tenu de la physiopathologie, un médicament parfaitement adapté au traitement et à la prévention des crises drépanocytaires devrait répondre aux critères suivants :

- 1^o) Traverser la membrane cellulaire sans en modifier ni la structure ni les propriétés fonctionnelles ;
- 2^o) Augmenter le temps de gélification de l'HbS, sans modifier son affinité pour l'O₂.
- 3^o) Assurer la réversibilité de la falciformation ;
- 4^o) Diminuer la viscosité sanguine qui augmente lors des crises ;

- 5^e) Augmenter la déformabilité des drépanocytes pour :
- . améliorer les capacités du flux sanguin
 - . prévenir la stase, l'anoxie, l'infarctus
 - . diminuer la falciformation et allonger la durée de vie des globules rouges.
- 6^e) N'être pas toxique pour les autres tissus ;
- 7^e) Avoir une action efficace et rapide sur les douleurs ;
- 8^e) Prévenir les rechutes et les complications ;
- 9^e) Etre utilisable en thèrapie ambulatoire.

Que ce soit dans le cadre de ces critères ou en dehors d'eux, une multitude de médicaments d'efficacité douteuse ont été employés ; nous les énumérons ici avec, autant qu'on a pu le préciser, leurs propriétés pharmacologiques.

8.1.1.1 Les Vasodilatateurs

Ils sont les premiers connus et s'utilisent encore beaucoup en Afrique.

- Les dérivés des alcaloïdes de l'ergot de Seigle
Dihydroergotamine (hydergine) ; Raubasine + dihydroergocristine (Iskédyl).

Actions :

- . Vasodilatation notamment au niveau de la microcirculation
- . Vaso-régulation cérébrale
- . Diminution de la douleur osseuse
- . Inhibition de la falciformation (35) mais Nagel (114) n'est pas du même avis.

- Les dérivés de la Vincamine
Pervincamine, Vincator, Vincamine

Actions :

- . Assure le métabolisme neuronal par relance de la glycolyse aérobie.
- . Redistribue le flux sanguin vers les zones ischémisées
- . Oxygène et régularise la circulation cérébrale
- . Allonge le temps de gélification.

8.1.1.2 Les antiagrégants plaquettaires

- Piracétam : c'est un dérivé non toxique de l'acide alpha-aminobutyrique employé comme agent nootrope.

Actions : outre sa propriété antiagrégante plaquettaire, il serait selon SKONDIA (145)

- . Chaotropique
- . Modificateur de l'affinité de l'Hb pour l'O₂.
- . Il augmenterait la filtrabilité du globule rouge et l'élasticité de sa membrane.
- . Il réduirait l'adhésion du globule rouge à l'endothélium.

- La ticlopidine (Ticlid)

Actions :

- . Inhibe l'adhésion des plaquettes et les étapes ultérieures de l'agrégation
- . Stabiliserait la membrane cellulaire.

8.1.1.3 Les molécules rompant les liaisons intermoléculaires

Ce sont les agents chaotropiques.

La participation anormalement élevée des liaisons hydrogènes et inniques justifie l'emploi des agents chaotropiques dans

la drépanocytose. En effet, ils s'intercalent entre les liaisons entre solvant et protéine ou entre protéines et protéines, transformant ainsi des structures ordonnées en structures chaotiques.

Il s'agit :

- de l'urée qui inhibe totalement in Vitro la falciformation à une concentration de 1, 0 M et diminue la viscosité de l'HbS. Mais elle engendre comme complications secondaires ()
 - . une déshydratation importante par augmentation de la diurèse (115).
 - . des céphalées
 - . des irritations veineuses
- des alkyl-urées : elles inhibent in vitro à la fois la gélification de la désoxyhémoglobine S et la falciformation sans dénaturer l'Hb ou modifier son affinité intrinsèque pour l'O₂. (56, 80).
- du groupe des acides aminés (L et D phénylalanine) et des courts peptides possédant à l'une de leurs extrémités des résidus de phénylalanine. Il a un effet inhibiteur sur la gélification en modifiant la structure de l'eau au voisinage des protéines (118, 141)

Les deux derniers groupes d'agents chaotropiques sont partiellement métabolisés in vitro et ne pénètrent dans l'érythrocyte qu'à une concentration insuffisante pour inhiber la gélification.

8.1.1.4 Les molécules diminuant la concentration de désoxyhémoglobine

Elles augmentent l'affinité de l'HbS pour l'O₂.

Il s'agit de molécules se liant de façon covalente à l'Hb.

- Le Cyanate de Potassium : CERAMI et KOENIG (37) ont montré en 1971 qu'il inhibait la falciformation en créant une carboamylation irréversible des groupements aminés des extrémités N - terminales des chaînes alpha et bêta.

Apparemment de faible toxicité chez l'animal, il entraîne des troubles neurologiques et électrophysiologiques en se fixant aussi sur les protéines à faible temps de renouvellement telles que le cristallin, les récepteurs membranaires, la myéline.

L'essai d'un traitement extra-corporel n'a pas été probant.

- Le Carbamyl-phosphate : précurseur de l'urée, il présente une affinité plus grande pour l'Hb que le Cyanate . Cette molécule se fixerait initialement sur les chaînes bêta au niveau du site des phosphates et induirait secondairement une carbamylation sélective des sous-unités alpha, entraînant une augmentation de l'affinité de l'Hb pour l'O₂. Le carbamyl-phosphate n'a été utilisé que chez l'animal (39).

- Les réactifs capables de se fixer au Thiol accessible de l'Hb, les aldéhydes, les acétylsalicylates, les diméthyl-adipimidates, les moutardes azotées ont certes une action intéressante in vitro, mais on se heurte, avec ces molécules, aux faits :

- . qu'elles sont très toxiques
- . que l'Hb n'est qu'une protéine comme les autres et par conséquent
- . que tous les réactifs capables de réagir avec des motifs de la structure protéique interagiront avec un grand nombre d'autres molécules et en particulier les enzymes, les hormones, les protéines membranaires et surtout les protéines à turnover lent.

8.1.1.5 Molécules interagissant avec la membrane :

- Le ZINC : c'est le plus anciennement connu de ces agents.

Il prévient la formation des drépanocytes irréversibles en s'opposant à l'accumulation intra-érythrocytaire du Ca^{++} , en inhibant l'ATPase Calcium dépendante (24).

- Certains neuroleptiques (Thioridazine, Chlorpromazine) ou anesthésiques locaux (Chlorhydrate de procaïne) qui diminuent la rigidité membranaire, mais ils sont rapidement hydrolysés par la cholinestérase plasmatique.

- Une tendance actuelle serait d'associer ces drogues actives sur la membrane à un régime hyposodé pour diminuer la concentration intra-érythrocytaire (45,135).

- Le cétiédil (Stratène) : molécule fortement hydrophobe, il semble avoir aussi un effet antifalciformant et agit sur :

- . Les troubles de transfert des ions Na^+ et K^+ . En outre il
- . inhibe la polymérisation

- . Diminue l'adhérence plaquettaire
- . Diminue le fibrinogène
- . Diminue la bradykinine

- La Pentoxyfilline (Forental)

Elle :

- . protège contre la phosphorysation des protéines membranaires (Spectrine)
- . diminue le flux intracellulaire du Ca^{++}
- . restitue et augmente la déformabilité cellulaire
- . diminue l'index d'agrégation cellulaire
- . augmente le temps de gélification avec des durées supérieures à celles obtenues avec les vincamines, les alcaloïdes de l'ergot de seigle ou cétiédil (CABANNES. ET SANGARE)

Des efforts sont donc faits soit pour essayer de traiter la drépanocytose par des médicaments déjà connus, soit pour découvrir de nouvelles molécules spécifiques en tenant compte à la fois de la physiologie pathologique et de la physiologie humaine normale.

Certaines de ces molécules ne se sont avérées actives qu'in vitro, d'autres trop toxiques, n'ont jamais quitté les Laboratoires, d'autres enfin sont à la phase d'essai.

Or dans la maladie drépanocytaire, l'objectivation de l'efficacité d'un traitement est difficile à mettre en évidence, compte tenu de la rémission spontanée de la crise d'une part et de l'évolution capricieuse de la fréquence des crises d'autre part.

Toutes ces considérations ne ferment pas l'horizon des recherches. Bien au contraire ! de nouvelles perspectives thérapeutiques se font jour. Ces nouvelles perspectives sont en rapport avec les progrès de la manipulation génétique et de la biochimie moléculaire.

En effet, les travaux actuels de la biologie dans ce domaine viseraient :

- soit à faire synthétiser de l'Hb normale par les érythroblastes (changer donc le code génétique) à la suite de manipulation génétique.

- soit à déréprimer la synthèse de l'Hb A₂ ou de l'HbF qui, l'une et l'autre, ont une action antifalciformante. Des recherches se poursuivent activement pour découvrir les voies et moyens d'agir sur la production de l'HbF (96)

Certains chercheurs envisagent également la greffe de moelle.

Les résultats obtenus à ce jour se résument essentiellement:

- . à une surveillance médicale attentive évitant au maximum la survenue d'affections intercurrentes ;
- . à rehydrater soigneusement lors des crises
- . à utiliser des antalgiques associés à des anxiolytiques
- . à traiter les causes déclenchantes des crises.

Quant à la transfusion sanguine, on s'en sert quand l'anémie l'exige.

Dans le cadre de ce traitement essentiellement symptomatique, les moyens suivants sont donc utilisés :

8.1.1.6 L'hydratation

La déshydratation extra et intracellulaire, la viscosité sanguine et intracellulaires facilitent la gélification du milieu intérieur de l'hématie à HbS.

L'hydratation massive lors des crises est donc un aspect-clé du traitement des crises surtout vasoocclusives et de séquestration. Elle améliore énormément les malades par les effets physiologiques que nous avons évoqués.

On administre par voie intraveineuse et de façon accélérée environ trois fois les besoins d'entretien en liquide. On perfusera des crystalloïdes (soluté salé, glucosé, lactate de Ringer), des colloïdes et du sérum bicarbonaté l'acidose de l'état basal s'emplifiant lors des crises.

8.1.1.7 La Transfusion

Nous l'avons dit, la drépanocytose se manifeste par une anémie chronique qu'il faut respecter lorsque le taux d'Hb ne descend pas à moins de 7g/dl.

Dans les crises d'hémolyse aiguë ou d'érythroblastopénie ou de séquestration associées à un tableau de choc de type hypovolémique, on pourra transfuser du sang complet.

Quand il s'agit de crise moyenne où le taux d'Hb est inférieur à 7g/dl il est préférable d'utiliser des culots globulaires afin d'éviter la surcharge circulatoire.

Parfois, la crise est rebelle au traitement malgré un taux d'Hb supérieur ou égal à 7g/dl ; dans ce cas, il faut lever les phénomènes d'hypoxie par un culot globulaire.

On peut transfuser de façon préventive les femmes drépanocytaires enceintes chez qui on a observé, qu'une dilution des globules rouges contenant de l'HbS par des globules rouges normaux, diminue le risque de crise lors du travail ; c'est aussi le cas chez les drépanocytaires qui doivent subir une intervention chirurgicale pour laquelle l'anoxie relative de l'anesthésie risque de déclencher une crise. (16,46).

Dans les cas sévères, la transfusion d'échange partielle est de pratique courante

Naturellement, il faut transfuser du sang isogroupe isorhésus.

Les complications suivantes sont fréquentes chez les polytransfusés : l'hépatite virale, les immunisations et la surcharge en fer.

8.1.1.8 Les analgésiques

Compte tenu de la prédominance des crises douloureuses pseudorhumatismales, l'analgésie constitue un aspect majeur du traitement des crises aiguës ou modérées. Le clinicien doit donc connaître les différents analgésiques disponibles sur le marché, en choisir un certain nombre dont il doit maîtriser les différents aspects pharmacologiques et leurs effets secondaires surtout hématologiques.

Les analgésiques souvent employés sont : Efféralgan, Algotro-
pyl, Glifanan, Adalgur, Baralgin, Novralgin, Stakane,
Viscéralgine forte etc...

8.1.1.9 Les anti-inflammatoires

Les occlusions vasculaires et leurs conséquences sont fréquem-
ment suivies de phénomènes inflammatoires.

- Les anti-inflammatoires non stéroïdiens

- . Les pyrazolés : Oxyphéributazone (Tandéril)
- . Les indoles : Indocid
- . Les dérivés de l'acide propionique :
acide tiaprofénique (Surgam).
- . Acide niplumique (Nifluril).

- Les anti-inflammatoires stéroïdiens

Ils ne s'emploient qu'en état de choc avec troubles neurolo-
giques. Ce sont les corticoïdes.

8.1.1.10 Les Sédatifs

Ce sont des adjuvants aux analgésiques et anti-inflammatoires,
l'inquiétude des malades étant exacerbée par chaque crise. Il
s'agit entre autres :

- . du Clorazépate Tranxene
- . du Diazépam Valium

8.1.1.11 L'antibiothérapie

Les infections microbiennes, virales et à protozoaires, très fréquentes dans les régions où siège la drépanocytose, sont les causes les plus redoutables du déclenchement des crises. Leur détection est une urgence ; elle doit toujours être envisagée en esprit et en conséquence on procède rapidement à un bilan septique (hémoculture, uroculture, ponction lombaire, etc...). Une antibiothérapie vigoureuse et précoce est mise en route une fois le prélèvement exécuté et le choix est fait en fonction des agents les plus fréquemment isolés : le pneumocoque, l'haemophilus influenzae, les salmonelles, les klebsiellles puis les streptocopes et les staphylocoques.

Une grande prudence est recommandée dans l'emploi répété du chloramphénicol car la fonction médullaire du drépanocytaire est menacée d'aplasie.

Par conséquent, le chloramphénicol ne devrait être utilisé qu'en cas de nécessité absolue et en dernier recours ; en l'occurrence en cas de fièvre typhoïde.

8.1.1.12 Les antipaludéens

Le plasmodium falciparum infecte les drépanocytaires autant que les sujets sains.

Devant toute fièvre chez un Africain vivant en Afrique, on doit d'abord penser à un paludisme.

Pour le traitement on emploie la Chloroquine, l'amodiaquine (flavoquine), le Quinimax et la sulfadoxine-pyriméthamine (Fansidar)

8.1.1.13 L'Oxygénothérapie

Faite à des pressions normales, l'oxygénothérapie ne nuit pas au malade. Mais elle est souvent mal supportée.

8.1.1.14 Les substances anti-anémiques

La Foldine: pour aider l'érythropoïèse sûr que nous sommes que l'apport alimentaire de cette substance ne satisfait pas la demande qui est d'autant plus grande que le sujet est régulièrement impaludé, polyparasité est sans exagérer sous alimenté. Il y a là bien des raisons pour que le rapport Erythropoïèse soit inversé, d'où épuisement progressif, mais certain de la moelle si elle n'est pas aidée.

Hémolyse

8.1.2 Autres moyens :

8.1.2.1 La Psychothérapie :

Quelque soit l'état dans lequel se trouve le malade, la psychothérapie constitue la toile de fond de son traitement. Elle lui apprend et l'aide à supporter moralement son mal. Elle consiste à rassurer, reconforter permanentement le malade et surtout sa famille qui entretient sans lâcher prise, une ambiance anxiogène particulier autour du malade. Un malade nous disait un jour : "Moi je ne crains rien, c'est mon entourage qui est plutôt malade".

8.1.2.2 Les complications locales, nécessitent des traitements qui leur sont spécifiques. Par exemple :

- . la chirurgie dans les complications osseuses
- . le traitement local des ulcères de jambe
- . l'usage du laser dans certaines complications oculaires
- . le priapisme pour lequel un traitement définitif n'est pas encore établi.

8.2 LE TRAITEMENT PROPREMENT DIT

On en parlera en trois volets, le traitement étant fonction de l'intensité clinique de la maladie.

8.2.1 Le malade est en période d'intercrise ou dans son état basal

- Nous suivons un protocole qui respecte la physiologie de l'érythropoïèse en donnant la foldine : 2 à 4 comprimés par jour pendant les 15 premiers jours de chaque mois, parfois associé aux polyvitamines.
- Nous assurons la prophylaxie antipalustre en prescrivant de préférence de la Flavoquine en prise unique par quinzaine. Nous préférons la Flavoquine à la Nivaquine à cause des effets secondaires oculaires de cette dernière.
- Nous déparasitons tous les trois mois
- Tous les deux mois nous faisons faire un hémogramme complet avec contrôle clinique. Seulement, les patients ne viennent habituellement au contrôle que quand ils tombent malades.
- Nous donnons des conseils sur l'hygiène et les vaccinations.

8.2.2 Le malade en état de crise

8.2.2.1. Les crises Vaso-occlusives douloureuses

- . Hydratation massive avec des crystalloïdes salés et glucosés ;
- . Antalgiques
- . Anti-inflammatoires
- . Sédatifs
- . Si le taux d'Hb est supérieur à 7g/dl, pas de transfusion; mais si la crise persiste plus de 48 h malgré le traitement standard, transfuser du culot globulaire pour lever les phénomènes d'hypoxie.
- . Si le taux d'Hb est inférieur 6g/dl, on prélève assez de sang pour les recherches biologiques puis on transfuse un culot globulaire
- . Assurer une psychothérapie

8

8.2.2.2 Les crises de séquestration hépato-splénique

Il s'agit généralement d'un état de préchoc ou de choc hypovolémique.

- . Hydratation pour rétablir l'équilibre ionique et servir de véhicule pour l'antibiotique, l'anti-inflammatoire stéroïdien et l'antipaludéen. On perfusera des colloïdes et des crystalloïdes, du sérum bicarbonaté.

- . Transfusion d'emblée de sang complet. Il importe de ne pas provoquer une surcharge liquidienne
- . Des analgésiques
- . Des antipyrétiques
- . Assurer la psychothérapie.

8.2.2.3 La crise hémolytique

- . Du sang est prélevé pour les recherches biologiques, sans oublier le G6PD.
- . L'Hématocrite est faite ; on apprécie le taux d'hb qui habituellement sera inférieur à 7g/l
- . Transfuser d'emblée
- . Donner des antipaludéens et des antibiotiques.
- . S'il y a un état de préchoc ou un état de choc, faire des antiinflammatoires en intraveineuse véhiculés par des crystalloïdes.
- . Si l'hypoxie est manifeste avec troubles neurologiques ou végétatifs : faire une exanguino-transfusion ou une transfusion d'échange partielle.

8.2.2.4 La crise d'érythroblastopénie

- . Hydratation
- . Analgésiques mais éviter les médicaments comme : Tandénil, Viscéralgine et ses pairs, phénylbutazone, Indocid car ils ont pour effet secondaire une agranulocytose.
- . Antibiotiques
- . Transfusion
- . Androgènes.

8.2.3 Le traitement des complications

8.2.3.1 L'ostéonécrose aseptique de la tête fémorale

Le traitement difficile avec des résultats médiocres souvent est fait de :

- . repos au lit avec plâtre ou
- . plus souvent traction continu, parfois
- . forage du col et même
- . prothèse totale

Pour CHARACHE (41) et ses collaborateurs, ils n'opèrent pour arthroplastie que quand le patient est incapable de se déplacer. Les résultats sont plus ou moins bons mais tous les patients peuvent marcher soit avec une canne soit sans aide.

Quant à ALLANGBA (5) il pense qu'un diagnostic précoce et une décharge prolongée de la hanche devaient permettre d'améliorer ces résultats.

GCUDOTE pense de son côté que le traitement de l'ostéonécrose drépanocytaire ne sera codifié que dans les années à venir(72).

8.2.3.2 L'Ostéomyélite

Le traitement surtout chirurgical est fait :

- . d'immobilisation plâtrée plus antibiotique
- . de séquestrectomie ou curage chirurgical s'il y a des séquestres ou une pandiaphysite.

Selon ALLANGBA et Coll (5) et OMANGA et Coll ce traitement est favorable et satisfaisant comme chez les sujets sains.

8.2.3.3 Les Ulcères de Jambe

Leur traitement qui doit être local et général requiert :

- une mise au repos du membre par une hospitalisation du malade
- localement, après désinfection et détersion de la plaie à la liqueur de Dakin, la pose d'un pansement au tulle gras. On peut procéder aussi à une greffe ou une plasticité cutanée suivant l'étendue de la plaie pour stimuler la cicatrisation.
- un traitement général qui associe une sérothérapie anti-tétanique systématique à
 - . une antibiothérapie prolongée
 - . un régime hyperprotidique
 - . une transfusion dans le but d'amener le taux d'Hb à 10g/dl de sang, taux nécessaire à la bonne cicatrisation.

Mais pour CHARACHE (41), l'antibiothérapie systématique traite plus les médecins que les malades.

En réalité leur traitement est souvent décevant car ils récidivent fréquemment.

8.2.3.4 Le Priapisme

On y donne :

- des analgésiques
- des sédatifs
- de l'héparine
- si ce traitement n'améliore pas l'état du malade, tenter une intervention chirurgicale qui consiste :

- . soit à une ponction-lavage
- . soit à une incision du corps caverneux suivie, après évacuation de la thrombose, d'anastomose à la saphène, au corps caverneux ou au gland.

Mais la complication secondaire est une impuissance fréquente à des degrés divers.

8.2.3.5 Les rétinopathies

- . Photocoagulation aux rayons laser
- . Surveillance ophtalmologique périodique

8.2.3.6 Hématurie

Après avoir éliminé les autres causes (bilharziose, tuberculose, trouble de la crasse sanguine, cancer vésical, lithiase vésicale) on s'abstient généralement de tout traitement. L'hématurie s'arrête toute seule en 2 à 3 jours ; sinon on peut essayer l'acide epsilon aminocaproïque que propose NDONG et conteste CHARACHE car pour celui-ci c'est favoriser la formation de caillot dans les uretères que d'arrêter l'hémorragie.

8.2.3.7 Cholélithiase : Cholécystectomie

8.2.3.8 Neurologie : Vitamine B1, Kinésithérapie

Certaines autres complications rares relèvent de traitements spécialisés. C'est le cas par exemple de la lithiase pigmentaire (cholélithiase) de diagnostic très difficile en milieu africain et dont le traitement est chirurgical. Les accidents neurologiques (hémiplégie, paraplégie) bénéficieront de la rééducation fonctionnelle précoce et de la multivitaminothérapie (vit. B1, B6 et B12).

TABLEAU DES EFFETS SECONDAIRES
DES ANALGESIQUES

M E D I C A M E N T S	E F F E T S S E C O N D A I R E S
Dérivés de la Pyrazolone (Novalgin, Avafortan, Baralgin, Viscéralgine)	Agranulocytose
Dérivés du Paracétamol (Doliprane, Efféralgan, Algotropyl)	Allergie, Foie, Rein
Dérivés de la Glafénine (Adalgur, Glifanan, Stakane)	Urticaire, choc, oedème de Quinke, Hypotension orthostatique
Acide acétylsalicylique (Aspirine, Aspégic)	Troubles digestifs, syndrome hémorragique, Accidents de sensibilisation

TABLEAU DES EFFETS SECONDAIRES DES
ANTI-INFLAMMATOIRES NON STERODIENS

M E D I C A M E N T S	E F F E T S S E C O N D A I R E S
Dérivés de la Pyrazole (Tanderil)	Agranulocytose ; baisse des plaquettes; Anémie aplastique ; troubles digestifs; Accidents de sensibilisation
Dérivés indoles (Indocid)	Troubles digestifs, hématologiques
Dérivés de l'acide Propionique (Profenid, Surgam)	Troubles digestifs.
Dérivés de l'acide Niflunique (Nifluril)	Troubles digestifs

CHAPITRE 9 : LE TRAITEMENT TRADITIONNEL

9.1 L'ENQUETE SUR LE TRAITEMENT TRADITIONNEL

Elle a consisté d'une part en des prises de contact avec des tradipraticiens ou des personnes compétentes en phytothérapie ; d'autre part en l'exploitation de documents traitant de la médecine traditionnelle.

Nous avons, à la fin de l'enquête, recensé les plantes fréquemment et communément rencontrées dans les recettes du traitement traditionnel de la drépanocytose.

Nous les avons par la suite situées autant que possible dans leurs milieux naturels, puis en avons fait faire des diapositifs.

Pour terminer, nous avons collecté et transcrit les différentes appellations de chaque plante selon les langues nationales après nous être documenté sur chaque plante aux laboratoires de botanique de l'Université Nationale du Bénin à Abomey-Calavi .

Nous regrettons l'insuffisance de nos moyens financiers qui ne nous a pas permis de reproduire dans notre travail les photographies des plantes recensées.

9.2 GENERALITES ET DEFINITIONS

La médecine traditionnelle serait l'ensemble de toutes les connaissances et pratiques explicables ou non pour diagnostiquer, prévenir ou éliminer un déséquilibre physique, mental ou social en s'appuyant exclusivement sur l'expérience vécue et transmise de génération en génération oralement ou par écrit (MEDAGBE).

Ses pratiques, ses ingrédients et interventions de tout genre, matérielles ou autres, ont permis à l'Afrique et à ses autres usagers depuis toujours de se prémunir contre la maladie, de soulager leurs souffrances et de se guérir avant d'être remplacés ou plutôt prolongés par la médecine moderne dans les pays développés, mais dévalués voire niés dans les pays en voie de développement depuis leur colonisation.

En Afrique, la maladie n'est jamais considérée seulement comme une atteinte d'un organe mais aussi comme une punition secondaire à la transgression d'une loi sociale ou familiale. Le drépanocytaire malade est donc pris dans un ensemble physique et spirituel qui est la famille, le clan, la tribu et les ancêtres.

9.3 LA MEDECINE TRADITIONNELLE FACE AU DIAGNOSTIC DE LA DREPANOCYTOSE

Dans la pratique médicale locale pure, le diagnostic d'une affection s'effectue généralement par l'association de :

- l'interrogatoire du malade et de son entourage à la recherche des signes fonctionnels.

- de l'observation
- parfois de l'examen physique

Bien souvent cette recherche diagnostique commence par la consultation des oracles que fait soit le guérisseur lui-même, soit un spécialiste à la demande du guérisseur; dans ce dernier cas, la consultation des oracles constitue une sorte d'examens complémentaires pour le guérir.

Contrairement à l'avis de certains guérisseurs "modernes", la drépanocytose semble être connue de nos anciens qui en faisaient le diagnostic différentiel avec les rhumatismes si on s'en tient uniquement aux manifestations douloureuses.

En effet, il nous a été révélé, lors de nos enquêtes qu'il existe deux types de douleurs osseuses :

- l'une appelée "Siti" en Mina, "Logbozo" en Fon, "Lakouégbé" en Yoruba qu'on ne retrouverait que chez des sujets d'un certain âge ;
- l'autre, dénommée, "Poudoui-Poudoui" en Mina, "Houdou-Houdou" en Fon et "Rougou-Rougou" en Yoruba, apparaîtrait dès l'enfance de celui qui en est atteint et suit ce dernier toute la vie avec des exacerbations rythmées par les saisons pluvieuses et les temps frais. Le sujet atteint de "Poudoui-Poudoui" serait un véritable maladif, jamais en bonne santé. Il en mourrait habituellement jeune.

Cette description évolutive du "Poudoui-Poudoui" induit certes une forte suspicion de la drépanocytose chez les personnes atteintes de ce mal, mais elle ne suffit pas pour confirmer l'équivalence entre les deux affections. Par ailleurs, il ne nous a pas été signalé des ictères concomittents, des signes comme le syndrome Pied-main, la fréquence de la maladie "Poudoui-Poudoui" dans une même famille.

Quant aux tradipraticiens qui ont eu un certain contact avec l'Occident et qui connaissent l'existence de la drépanocytose, leur attitude diagnostique se résume dans cet extrait d'un compte rendu du séminaire sur "La Pharmacopée et Médecine traditionnelles au service des masses populaires" fait du 5 au 9 Septembre 1978 à l'INFOSEC à Cotonou. "Grâce à la pratique systématique du test d'Emmel, dans les Centres médicaux, la lumière se fait de plus en plus sur ces drôles d'anémies répandues chez nous, ces mortalités infantiles attribuées longtemps exclusivement à la syphilis. Ces maux de reins ces crampes des mains et des pieds, ces douleurs foudroyantes dans les os et les muscles dont le rhumatisme seul portait la charge, ces malades portant éternellement des yeux jaunes d'ictère sont maintenant pour nous des témoignages vérifiés de l'Hématie falciforme".

Il ressort de cet extrait que les tradipraticiens "modernisés" arrivent à leur diagnostic par l'interrogatoire, l'observation et en demandant le test d'Emmel qui est insuffisant pour affirmer l'existence de la drépanocytose.

En somme , le diagnostic à la "traditionnelle" de la drépanocytose n'est pas assuré si l'on tient compte :

- de l'attitude simpliste des guérisseurs face au caractère ubiquitaire et aux manifestations multiples de la drépanocytose, attitude qui leur fait ignorer tout diagnostic différentiel ;
- de leur ignorance de l'importance et de la précision de la biologie dans le diagnostic de la drépanocytose.

En dehors de tout cela, nos tradipraticiens, établissent-ils une relation de cause à effet entre les complications tous azimuts de la maladie elle-même ? Complications qui sont malheureusement, de façon fréquente, les motifs des consultations initiales des drépanocytaires.

La réponse à cette question est sans doute négative. Vous vous en rendrez compte en observant de près les moyens thérapeutiques dont usent communément nos tradipraticiens.

9.4

TRAITEMENT TRADITIONNEL DE LA DREPANOCYTOSE

L'objet de cette partie de notre travail est d'inventorier ce que peut apporter la médecine africaine à la drépanocytose, maladie génétique par excellence, posant un problème de santé publique par les dégâts tant physiques que psycho-sociaux qu'elle engendre au sein des populations africaines.

Autant que nous le sachions, la notion de génétique avec un support organique n'existe pas dans nos traditions.

La notion de génétique, quand elle s'impose à nous par certaines manifestations, s'accompagne d'une fatalité qui est acceptée ou que notre société nous impose en divinisant le nouveau-né malformé. Exemple : le cas des Tohossou au Bénin.

Ignorant donc totalement la notion de maladie génétique, nos anciens n'ont certainement pas cherché à agir sur un gène dont ils ne connaissent pas l'existence.

Ils ne pourront donc agir que sur les manifestations cliniques des maladies génétiques.

Dans le cas de la drépanocytose, ils connaissent des plantes contre les douleurs osseuses et abdominales, les hyperthermies, l'anémie, l'asthénie, l'ictère. Des signes si capricieux, si "têtus" que dépassés, nos parents et la plupart des guérisseurs en accusent les sorciers, leur conférant ainsi le pouvoir d'induire la drépanocytose.

D'une façon générale, la thérapeutique traditionnelle fait intervenir :

- des pratiques occultes et la sorcellerie avec des incantations ;
- le Fâ, avec fréquemment pour ne pas dire toujours des sacrifices, qui tout en étant un indicateur thérapeutique est aussi un moyen diagnostique ;
- l'usage des plantes médicinales, innombrables, aux vertus très variées d'un guérisseur à un autre.

Les composants végétaux de cet arsenal thérapeutique local feront l'objet de notre étude, les premiers étant pour le moment au-dessus de notre capacité de discussion.

9.4.1 Les modes d'administration des plantes médicinales

L'usage des plantes médicinales est soit interne, le mode d'administration le plus fréquent, soit externe.

Les plantes antitumorales à usage interne s'utilisent per os mais leurs présentations diffèrent.

Elles s'absorbent sous forme de :

- décoction ou décocté, liquide obtenu en faisant bouillir dans de l'eau une substance (ici soit les feuilles, les écorces ou les racines) pour en extraire les principes actifs solubles.
- l'infusion qui est un liquide obtenu en laissant tremper dans de l'eau bouillante une substance dont on veut extraire le ou les principes actifs solubles. La tisane, le thé sont donc des infusions.
- la macération : consiste à laisser tremper à froid un corps ou une substance dans un liquide pour en extraire les constituants solubles.

Per os aussi s'absorbent des plantes calcinées, pulvérisées, mélangées à de la bouillie.

Il arrive aussi que les plantes à usage interne interne s'administrent par scarification.

Quant aux plantes à usage externe, on les emploie sous forme de :

- décoction ou de macération pour les bains ;

- pommade, dont l'exipent est souvent soit l'huile de palmiste, soit le beurre de karité pour onction ou massage ;
- savon de toilette préparé par addition au savon "Koto" ou au "savon noir" de poudres obtenues après calcination ou séchage de différentes plantes. Il est très courant de voir une même plante s'utiliser sous toutes ces présentations, parfois seule, mais plus fréquemment en association.

Les racines, les écorces, les feuilles, les tiges, les fruits de ces plantes peuvent être utilisés. Ce sont des plantes qui habituellement ne présentent pas de danger.

9.4.2 Les objectifs du traitement traditionnel de la drépanocytose

Les objectifs que s'assigne le traitement de la drépanocytose par les plantes sont les suivants :

- "Faciliter la circulation sanguine" en utilisant les plantes fluidifiantes. Ce rôle d'après nos enquêtes, n'a été attribué à aucune plante spécifiquement.
- Améliorer l'état anémique des malades ; les plantes utilisées pour cela sont entre autres le Fagara xanthoxyloïdes , l'Uvaria chamae et le Catharentus roseus.

- Lutter contre les douleurs: on se sert entre autres pour cela de : Spathodea campanulata, Olax subscorpioidea, S Xylopia aethiopica
- Lutter contre l'asthénie. Pour ce faire, interviennent : le Tétrapleura tetraptera , le Xylopia aethiopica entre autres.

En somme, on s'occupe surtout des manifestations simples de la maladie drépanocytaire.

9.5 PRESENTATION SYNTHETIQUE DES DIFFERENTES PLANTES UTILISEES CONTRE LA DREPANOCYTOSE

Au lieu de présenter les plantes médicinales antidrépanocytaires regroupées en recettes qui sont en fait des combinaisons diverses des différentes plantes que nous allons présenter , nous proposons l'établissement d'une liste par ordre alphabétique des plantes avec, autant que cela nous est possible, leurs caractéristiques taxonomiques, géographiques, botaniques, chimiques, médicinales et parfois pharmacologiques.

9.5.1 Anthocleista vogilii (LOGANIACEES)

Famille très importante pour leurs propriétés toxiques ou médicinales.

Habitat : Le genre Anthocleista est constitué par des arbres de marécages et des galeries soudaniennes très humides ne s'éloignant pas des bas-fonds.

Emploi : Au Sénégal, certaines espèces sont des toniques et des antipyrétiques, d'autres sont tétanisantes, d'autres encore sont curarisantes.

En Côte d'Ivoire où elles sont employées souvent seule en décoction, pour boisson et lavement, elles sont des purgatifs très énergiques, des diurétiques des contrepoisons, des antilépreux, des abortifs. On les utilise aussi dans les oedèmes généralisés, dans l'éléphantiasis scrotal.

9.5.2 Carica papaya (CARICACEES OU PAPAYACEES)

Caractères : C'est un petit arbre fruitier originaire de l'Amérique tropicale caractérisé par la présence d'un appareil laticifère. Seules une ou deux espèces sont utilisées en thérapeutique pour la papaïne et l'alimentation pour le fruit.

Ses feuilles sont diversement et plus ou moins profondément divisées.

Ses fruits sont de forme, de grosseur et de couleur de pulpe très variables, généralement obovoïde.

On le trouve rarement dans le sahel.

Chimie : Cette plante a une valeur diététique non négligeable car elle contient des protéines , des lipides, des glucides, de la cellulose, des oligoéléments, la niacine, la thiamine, la riboflavine.

Elle contient en outre du latex et surtout de la papaïne qui est un complexe enzymatique protéolytique, agissant en milieu neutre sur les protéines naturelles pour les hydrolyser.

Emploi : C'est un anti-ictérique surtout les fruits verts. Il est également employé comme :

- Diurétique (racines et feuilles)
- Vermifuges (Graines et fruits)
- Lactogène, antivénimeux, hémostatique (écorce + feuilles)

9

9.5.3

Cassia occidentalis
(CAESALPINIACEES)

Caractères : Ce sont des arbres de taille moyenne à feuilles composées .

Les fleurs jaunes, sont en courtes grappes axillaires ou terminales.

Habitat et emploi : Elle est une espèce pantropicale extrêmement courante et réputée comme antipy-rétique.

Ces feuilles sont utilisées dans les préparations contre l'ictère, le paludisme, au Bénin et au Togo. En Côte d'Ivoire, outre les rôles thérapeutiques sus-cités, elle est employée

comme diurétique, antalgiques du rhumatisme et contre les vers intestinaux.

Chimie : Entre autre, elle contient des flavonosides, de l'antraquinone, des tanins, du mucilage.

9.5.4 Catharantus roseus (L) G. DON
(APOCYALACEES)

Synonyme : *Vinca rosea* L

Lochnera rosea Reichenb. F.

Caractères : Sous arbrisseau vivace de 0,5 m environ de haut, à fleurs roses ou blanches, originaires de Madagascar et cultivées dans tous les pays chauds comme une plante ornementale.

Chimie et emploi : Il existe 66 alcaloïdes (travaux de Janot, Farnsworth, Moza) dans cette plante dont : la vincristine et la vimblastine qui sont actuellement employées dans le traitement de la maladie de Hodgkin, les lymphosarcomes et la leucémie aiguë.

L'akuanine est connue pour son action fortement anesthésique. L'Ajmaline ou raubasine améliore l'irrigation périphérique en particulier cérébrale.

9.5.5 Borassus aethiopum Mart.
(ARECACEES ou PALMIERS)

Caractères : Bel arbre de 15 à 25 m de haut, présentant un renflement caractéristique du tronc au tiers supérieur, ce qui lui donne l'aspect d'une immense massue terminée par une panache non moins caractéristique de feuilles flabelliformes longuement pétiolées.

Les grappes pendantes de fruits sphériques de 8 à 10 cm de diamètre, lisses, brillants verts, contiennent 3 graines entourées de fibres.

Habitat : C'est une famille des régions tropicales et tempérées chaudes. Au Bénin, on le retrouve en particulier sur : le plateau de Comé aux environs de Sê ; Agon & Sèhouè sur la route de Bohicon; à Godomey, à Pahou(111)

Chimie et emploi : Il contient des protéines, des lipides de la cellulose, des oligoéléments, des vitamines C et B.

La préparation des racines récoltées sur les jeunes pousses sont utilisées dans les pharyngites et les bronchites ; ils sont béchiques.

Le vin de palme qui est un stimulant entre dans la plupart des médicaments aphrodisiaques et sert souvent de véhicule pour des préparations diverses.

9.5.6 Fagara xanthoxyloides Lam
(RUTACEES)

Synonymes : Fagara sénégalensis (DC) A. Chev.
Zanthoxylum sénégalense (DC) A. Chev.
Zanthoxylum polyganum Schum

Caractères généraux : On compte actuellement environ deux cent cinquante espèces de Fagara dont plus de 80 africaines dont HUTCHINSON et DALZIEL notent treize représentants pour l'Afrique de l'Ouest .

Trois espèces ont été notées au Bénin :

Fagara xanthoxyloïdes (le plus courant),
Fagara parvifolia et Fagara macrophylla.
L'intérêt suscité par l'étude chimique du Fagara présente plusieurs aspects dont entre autres :

- un aspect chimique pur en raison de la présente dans ce groupe de nombreux alcaloïdes tertiaires et quaternaires.
- un aspect pharmacologique, depuis la découverte dans le Fagara coco américain de l'alpha fagarine identifiée à l'alpha allocryptine base douée de propriétés antifibrillantes et pouvant être utilisée comme anti-arythmique en cardiologie.

Caractères remarquables : C'est un arbuste sarmenteux ou petit arbre glabre de 6 à 7 m de haut généralement, pouvant atteindre 12 à 15 m (Côte d'Ivoire) ramidié près de la base.

Le fût est souvent armé de fortes épines dont les enfants se servent pour fabriquer des cachets. de même que les feuilles et leurs rachis.

Tous les organes dégagent quand on les froisse une odeur très aromatique poivrée, citronnée.

Habitat C'est une espèce limitée à la savane ou aux formations dégradées littorales.

Chimie : Toutes les études concernant Fagara xanthoxyloïdes ont été pratiquées sur des échantillons d'Afrique occidentale.

Les feuilles renferment de l'essence ; des alcaloïdes tertiaires et quaternaires, un hétéroside flavonique, la xanthotoxine, l'artarine, la fagaramide, et le N- isobutyl déca-dienne amide léger anesthésique local des muqueuses.

Elle contient également, un agent antifalciformant : l'acide 3,4 dihydro-2-3 diméthyl-2 H - 1 benzopyran 6 butyrique commercialisé sous l'appellation D B A (59).

Emploi : Au Sénégal, c'est un parasiticide polyvalent interne et externe d'une activité indéniable. Les Wolofs l'utilisent contre les entérites, la dysenterie, la diarrhée profuse, l'urétrite. Les feuilles sont recommandées pour les stomatites, la gingivite, les caries dentaires.

Les préparations de racines sont très utilisées comme analgésique dans les douleurs articulaires ou généralisées et contre les maux de dent. Dans ce dernier cas, on l'emploie sous forme de cure dent les racines ou les tiges qui allient les propriétés mécaniques de broser les dents aux propriétés thérapeutiques conférées à la plante qui est ainsi longuement mastiquée.

9.5.7 Khaya sénégalensis (Desr) A. Juss .

(MELIACEES)

Synonyme : Swicténia Sénégalensis Desr

Caractères remarquables : C'est un grand arbre de 25 à 30 m de haut, à fût généralement court et trapu pouvant dépasser 2 m de diamètre avec un faible empatement à la base.

Son écorce est grisâtre foncé ou ferrugineuse, écailleuse. Sa cime est bien équilibrée ; ovoïde, dense.

Les feuilles sont glabres, groupées vers l'extrémité des branches.

Habitat : C'est une espèce des régions soudano-Zambéziennes et sahéliennes. On la trouve depuis le Sénégal jusqu'en Ouganda. C'est une espèce dont les rues sont bordées à Cotonou (O C B N) et dans d'autres villes du Bénin.

Emploi : Elle a partout où elle existe une réputation inégalée d'antipyrétique prouvée par une action hypothermisante nette chez l'animal mis en hyper-

thermie expérimentale. Elle est aussi connue comme un très bon tonique capable de donner le coup de fouet aux individus fatigués.

Elle est également un anti paludique d'où parfois le nom de Quinquinia du Sénégal.

Elle joue encore un rôle d'anti-entéralgique en association avec l'Alzélia-africana qui est de la famille des Cae CAESALPINIACEES.

Au Bénin, les feuilles réduites en poudre sont utilisées contre les céphalées en prises nasales. L'écorce du tronc est utilisée en décoction ou en macération à absorber per os et pour bain contre les douleurs rhumatismales et abdominales.

En Côte d'Ivoire, il est connu comme emmenagogue et abortif (non avoué). Dans le même pays, il sert aussi à soigner les plaies ulcérées. En 1969, Malcom. et Coll. cités par KERHARO ont détecté une certaine action antibiotique des extraits aqueux des tiges vis-à-vis du sarcina lutéa et du staphylococcus auréus

9.5.8 Lonchocarpus cyanescens (Schum et Thonn) Benth
(PAPILLONACEES)

Synonymes : Robinia cyanescens schum et Thonn
Phileoptera cyanescens (Schum et Thonn)
C. Roberty

Caractères remarquables : Fortes lianes ligneuses à croissance très rapide, longues tiges se tordant sur elles-mêmes ou s'enroulant autour des arbres.

Les feuilles alternes, composées, bleuissent par froissage et séchage.

Les gousses atteignent 20 cm surtout aplaties mais proéminentes à l'emplacement des graines très nervurées et réticulées ;

Habitat

On le retrouve dans les forêts et les boqueteaux guinéens.

Emploi

Les Baïnouks utilisent quelquefois des pansements de feuilles de la liane à indigo pour les ulcères phagédéniques. On en fait de même dans le Sud-Est du Bénin.

Il existe une autre variété d'indigotier de nom scientifique : Indigofera arrecta Hochst ex. A. Rich qui est un arbrisseau ligneux atteignant 1,5 à 2 m de haut branchu depuis la base et à rameaux dressés. Il n'est pas généralement considéré comme médicamenteux pourtant il est utilisé comme : anti-entéralgique et défatiguant en association avec d'autres drogues.

Il contient des matières colorantes bleues, des hétérosides flavoniques et l'indican.

9.5.9. Olax subscorpioidea Oliv.

(OLACACEES)

Ce sont des arbres de sous-bois de la forêt dense. Au Bénin on la trouve dans la forêt de Pobè (111). Il est assez couramment employé pour soigner : les douleurs abdominales les urétrites, les ictères et les accès palustres.

9.5.10 Spathodea campanulata Beauv.

(BEGONIACEES)

Elle

Elle est d'un emploi très général dans la pharmacopée ivoirienne, sans qu'il soit possible devant la multiplicité des indications thérapeutiques de ces plantes, de se faire une idée précise de leur action physiologique.

Les usages de Spathodea campanulata Beauv. sont assez variés. On s'en sert :

- dans les douleurs abdominales
- dans les douleurs intercostales et la toux
- dans les hématuries et les urétrites.

Au Bénin, les parties utiles sont les racines et les écorces de l'arbre que l'on fait macérer avec par exemple le Tétrapleura tétraptera pour boisson et en bain contre les douleurs.

9.5.11 Tétrapleura tétraptera (Schum et Thonn) Taub.

(MIMOSACEES)

Synonyme : . Adenathera tétraptera Schum et Thonn
 . Tétraptera thonningii Benth

Caractères remarquables : C'est un arbre de 12 à 15 m à fût droit cylindrique, à écorce foncée, striée et à cime ovale.

Les fleurs blanc crème, tournent à l'orange clair après l'anthèse.

Les gousses ligneuses, brun rougeâtres ou noirâtres à maturité, lisses vernissées, avec des ailes longitudinales épaisses, en croix.

Les gousses ligneuses, brun rougeâtres ou noirâtres à maturité, lisses vernissées, avec des ailes longitudinales épaisses, en croix.

Habitat On les trouve dans les forêts guinéennes ; il ne semble pas exister dans les galeries soudaniennes même humides en permanence.

Emploi Au Bénin on l'emploie contre les douleurs et l'anorexie en association avec la Lonchocarpus cyanescens et l'Olax subscorpioidea en décocté pour boisson et bain.

En Casamance au Sénégal, on l'emploie comme antipyrétique, antiseptique et topique. On l'emploie aussi contre les courbatures fébriles (décocté de racine et parfois les fruits en friction) et dans le traitement des plaies et des ulcères.

Chimie L'espèce nigériane contient de la saccharose cristallisée, de la cire.

Les écorces et les racines de l'espèce congolaise présentent des tests positifs importants pour les saponosides, et douteux pour les tanins.

9.5.12 Uvaria chamae. P. Beauv.

(ANNONACEES)

Synonymes :-Unoma macrocarpa Dunal - Uvaria cylindrica schum et Thonn

- Uvaria cristata R. Br. Ex Oliv.

Caractères remarquables : Ce sont des arbustes plus ou moins sarmenteux atteignant quatre à cinq mètres de haut mais sont plus souvent des buissons à rameaux enchevêtrés.

Les feuilles alternes contiennent une essence au parfum poivré qui s'hexale lorsqu'on les froisse, propriété permettant d'identifier facilement l'espèce.

Les fruits à plusieurs carpelles libres, grossièrement cylindriques, arrondis à l'extrémité, lisses ou plus ou moins muriqués, brun verdâtre, comportent des graines nombreuses.

Habitat : L'Uvaria chamae pousse sur des sols un peu frais, dans quelques galeries soudaniennes humides, rarement dans les savanes boisées sèches. Elle existe dans les vallées et les dépressions soudano-sahéliennes.

Emploi : Au Bénin, elle est utilisée comme antalgique, contre les états adynamiques, dans la sénescence et l'anémie.

Chimie : Persinos et Coll. auraient trouvé dans les racines et écorces de la tige de l'espèce nigériane des alcaloïdes et du tanin.

9.5.13 Xylopi aethiopica (Dunal) A. Rich.
(ANNONACEES)

Synonymes : Unona aethiopica Dunal

Xylopi emini A. Chev.

Caractères remarquables : C'est un arbre de 12 à 15 m au b fût généralement droit, élancé avec une écorce lisse ou finement striée.

Les fruits possèdent de nombreuses carpelles (12 - 15 ou plus) cylindriques linéaires, 4 à 5 cm de long disposées en capitules et formant des bouquets de 12 à 20 capsules bacciformes.

Habitat : Le Xylopi aethiopica pousse sur des sols humides ou marécageux, dans des galeries soudaniennes toujours fraîches. Elle est connue du Sénégal au Gabon.

Emploi : Elle sert :

- de condiments aromatiques
- d'antitussif
- de stimulant aphrodisiaque en association avec le Cassia occidentalis sous forme macérée ou de décocté aqueux.
- de vermifuge
- d'antiodontalgique en rinçage et lavage buccaux.

Il a des propriétés révulsives (fruits pilés avec les racines) mises à profit dans le traitement des douleurs rhumatismales.

Les fruits entrent dans la composition des préparations à usage hémostatique externe (3).

Chimie : Elle contient entre autres un alcaloïde à effets semblables à ceux de la morphine.

9.5.14 Liste des plantes avec leurs appellations selon différentes langues nationales (voir tableaux ci-après)

Nous proposons cette liste des plantes toujours par ordre alphabétique de leurs noms scientifiques. Ensuite viendront leurs noms vulgaires en Français, puis suivront leurs appellations Fon, Goun, Mina, Yoruba, Dendi, Bariba et Haoussa.

Nous regrettons de n'avoir pas pu remplir tous les casiers de nos tableaux.

Liste des plantes avec leurs différentes
appellations selon les langues

NOMS SCIENTIFIQUES	APPELLATIONS VULGAIRES	FON	GOUN	MINA	YORUBA	DENDI	BARIBA	HAOUSSA
<u>Anthocleista</u> <u>vogilii</u>	-	Gotun	Gunsoe	-	Ojungun	-	-	-
<u>Borassus</u> <u>aethiopum</u>	Rônier	Agontéguédé	Agontéguédé	Agoti	Okpè Okunkun	Saabou	Bandorou	Giginya
<u>Carica</u> <u>papaya</u>	Papayer	Kpintin	Gbèkpintin	Adoubati	Igui Gbèkpè	Cabossi	Carabossi	Gwanda
<u>Cassia</u> <u>occidentalis</u>	Cassia	Ayahoue- noutin	Tungblé	Bessissan	Abo-rere	-	Souma- thou	Ray dore
<u>Catharantus</u> <u>roseus</u>	Bonjour Bonsoir	-	-	-	-	-	-	-
<u>Fagara</u> <u>xanthoxyloides</u>	-	Hêtin	Hêtin	Héti	Igui Ota	Kalouwa	-	Fasak Wari
<u>Khaya</u> <u>senegalensis</u>	Caïlcédrat	Zunzatin	Aganwo	Mahouguin	Aganwo	Fèlè	Bilibou	Itché Mad'atchi

Liste des plantes avec leurs différentes
appellations selon les langues

NOMS SCIENTIFIQUES	APPELLATIONS VULGAIRES	FON	GOUN	MINA	YORUBA	DENDI	BARIBA	HAOUSSA
<u>Indigofera arrecta</u>	Indigotier	Ahotin	Ahotin	Ahoti	Igui Aro	Sini	Sinou Tonka	Itaché Barbar- talaki
<u>Olax subscorpioidèa</u>	-	Mittin	-	-	Ifan	-	-	-
<u>Spathodea Campanulata</u>	-	Adada	Agolisu- wé	-	Oruru	-	-	-
<u>Tetrapleura tetraptera</u>	-	Lindja	Lindja	-	Ahidan	-	-	-
<u>Uvaria chamae</u>	-	Ayadaha	Ayradaha	Agbanan	Oko adja	-	-	-
<u>Xylopia aethiopica</u>	Poivrier de Guinée	Kpéjélékun	Kpéjrékun	Esokwi	Eru	Habo Koun-koun Koun.	Gairi	Kimba

9.6 LE POINT SUR LE TRAITEMENT TRADITIONNEL

D'après notre enquête, la médecine traditionnelle n'oppose, par la phytothérapie, qu'un traitement symptomatique après un diagnostic qui n'est pas rassurant.

Il n'est pas sûr que le tradipraticien établisse une relation de cause à effet entre la maladie de Herrick et ses complications multiples.

CHAPITRE 10 : PREVENTION DE LA DREPANOCYTOSE

L'intensité et la fréquence des manifestations cliniques de la drépanocytose dépend de plusieurs facteurs aggravants que l'on peut maîtriser pour compenser l'absence du traitement spécifique de la maladie ; surtout quand l'on sait que, moins le drépanocytaire fait des crises, plus il peut mener une vie normale et plus il évite les complications.

Au Bénin, comme dans la plupart des pays africains, les drépanocytaires ont en commun une pathologie infectieuse et parasitaire multiple, des conditions d'hygiène et d'alimentation précaires, un climat difficile et une quasi-totale absence de médicalisation ; ce qui réalise un bon reflet de "l'histoire naturelle des maladies génétiques" (93).

C'est bien parce que les conditions de vie des Noirs américains des Etats-Unis étaient tout l'inverse de celles de ceux d'Afrique qu'on y dénombrait plus de drépanocytaires adultes qu'en Afrique ou ailleurs.

Ces constatations expliquent pourquoi au cours de ces 10 dernières années, la prévention des crises drépanocytaires a constitué un thème majeur de recherches tant de la part des cliniciens que des biologistes.

En effet, on peut assurer cette prévention sur deux fronts :

- clinique et
- biologique

10.1 ASPECT CLINIQUE DE LA PREVENTION

C'est en fait ce qu'on appelle la prévention secondaire. Il s'agit d'une prise en charge d'emblée et totale des drépanocytaires de quelque âge que ce soit.

- . Une prise en charge pour leur donner, avec d'amples explications, des conseils d'hygiène de vie, les amener à suivre le traitement basal.
- . Une prise en charge pour traiter de façon précoce et radicale toutes causes de crise afin d'un éviter les complications.

10.1.1 Les conseils d'hygiène de vie

- Une bonne hygiène du corps, des dents et une habitation propre sans oublier l'hygiène vestimentaire.
- Une bonne alimentation équilibrée et régulière (viande, poisson, légumes et fruits).
- Boire beaucoup d'eau chaque jour surtout quand il fait chaud.
- Eviter les sports de compétitions et de jouer au-delà de ses limites.

- Eviter les veilles
- S'abstenir des vols en hélicoptère ouvert ou non pressurisé, du parachutisme et de l'alpinisme.
- Eviter les refroidissements et les excès de chaleur
- Se faire vacciner contre : la tuberculose, le tétanos, la coqueluche, la polyomyélite antérieure aiguë, la rougeole, les fièvres typhoïdes, la fièvre jaune et le pneumocoque autant que possible.
- Ne pas oublier la prophylaxie anti-palustre
- Se déparasiter tous les quatre mois ;
- Prendre régulièrement sa Foldine ;
- Consulter son médecin tous les deux ou trois mois pour un contrôle clinique même si on se porte bien. A chaque contrôle on s'intéressera au poids, à la taille, au taux d'Hb et à la Hte ;
- Consulter son médecin dès l'apparition des signes suivants : fatigue, fièvre, vomissements, diarrhée, douleur, une rate qui grossit, les yeux ou la paume des mains qui deviennent jaunes. Le fait d'aller aussitôt lui demander son avis lui permettra d'assumer correctement les deux volets de l'aspect clinique de la prévention.

10.1.2 Le traitement précoce et radical de toutes causes de crises

- Toute hyperthermie sera traitée étiologiquement et énergiquement après avoir administré un anti pyrétique ; combattre énergiquement toutes formes d'infections déclarées.

- Toute acidose, hypoxie sera corrigée aussitôt.
- Tout taux d'Hb inférieur à 6g/dl avec manifestation clinique d'anémie sera suivi de transfusion ;
- Toute manifestation vaso-occlusive appellera une perfusion de crystalloïdes, l'administration d'antalgiques, de sédatifs, associées à une psychothérapie du malade généralisée à la famille.

Selon l'intensité de la manifestation nous proposons un repos complet par une hospitalisation avec un traitement adéquat.

- Faire bénéficier les drépanocytaires enceintes d'une surveillance obstétricale et hématologique.
- Dépister précocément autant que cela est possible les complications osseuses par une radiographie du squelette à la moindre alerte en attendant des moyens plus sensibles.
- Rechercher systématiquement les complications oculaires par une consultation ophtalmologique annuelle à partir de 15 ans surtout chez les Sc.

Le but de cette prévention clinique est d'une part de limiter au minimum la fréquence et la durée d'hospitalisation afin de diminuer les conséquences de la maladie sur la formation, la vie professionnelle et celle de tous les jours du malade ; d'autre part, cette prise en charge devrait inciter les parents de malades et des malades eux-mêmes à se confier à un médecin qu'ils connaissent bien. Ce qui leur évitera d'être partagés entre plusieurs médecins, les tradipraticiens et les sorciers.

Mais les populations des grandes villes ne sont pas fixes, ce qui rend difficile une surveillance soutenue. Il devient alors nécessaire d'assurer un encadrement sur tout le territoire

La surveillance des patients drépanocytaires devant être active, elle doit être effectuée par des équipes soignantes informées de la gravité de certaines manifestations et des réelles possibilités thérapeutiques d'une prise en charge bien comprise. De la qualité de cette prise en charge dépend en grande partie le pronostic de l'affection.

Nous pensons que la surveillance introduite chez nous est concluante car c'est bien grâce à elle que nous observons une augmentation du nombre des drépanocytaires adolescents et adultes dont, en même temps que la profession, le mariage devient un problème de même que leur gestation, leur accouchement pour les femmes, nous conduisant directement dans le domaine des conseils génétiques deuxième front de la prévention de la drépanocytose.

10.2 LE CONSEIL GENETIQUE

Nous commencerons par citer, à ce propos J. M. Robert (132) qui a écrit : "La ségrégation mendélienne est réalisée selon des lois qui permettent l'énoncé d'un pronostic probabiliste pour un être qui n'existe pas ; les deux écueils extrêmes du conseil génétique sont ceux-ci :

- Alarmer et conduire à tort un couple à pratiquer une contraception définitive ou à engager une procédure de stérilisation ou d'adoption ;

- Rassurer inconsciemment et laisser concevoir un enfant anormal.

Voilà ce que peut nous faire risquer un conseil génétique sans appui biologique ; appui biologique que nous donne maintenant le diagnostic prénatal de la drépanocytose.

En effet, la technique du diagnostic prénatal permet d'obtenir, de façon tout de même limitée, non plus une probabilité comme les lois de MENDEL, mais une certitude :

- Certitude d'un oeuf trisomique 21 chez une mère âgée,
- Certitude d'une délétion à l'origine de graves malformations d'un embryon issu d'un parent transloqué ou porteur d'une inversion péricentrique...
- Certitude d'une génopathie moléculaire engendrée par l'union par exemple de deux parents porteurs hétérozygotes d'un gène anormal, et reconnu lors de la naissance d'un premier enfant atteint. Nous avons là le cas de la drépanocytose par exemple.

A l'inverse, dans les mêmes conditions, le diagnostic prénatal peut rassurer et permettre la venue au monde d'enfants normaux au foyer de couples qui ne l'espéraient plus. "

Le conseil génétique est un acte médical ; il engage de ce fait, la responsabilité du médecin au même titre que le diagnostic d'un infarctus du myocarde. Il appartient au médecin d'attirer l'attention des couples sur un éventuel risque héréditaire.

Fort du diagnostic prénatal par analyse directe de l'A D N qui est déjà réalisable dans la drépanocytose, le conseil génétique dans ce domaine peut être formel, apte à communiquer aux couples "à risque" les faits essentiels réels sans chercher à leur enlever la responsabilité de la décision à prendre.

10.2.1 A qui s'adresse en fait le conseil génétique ?

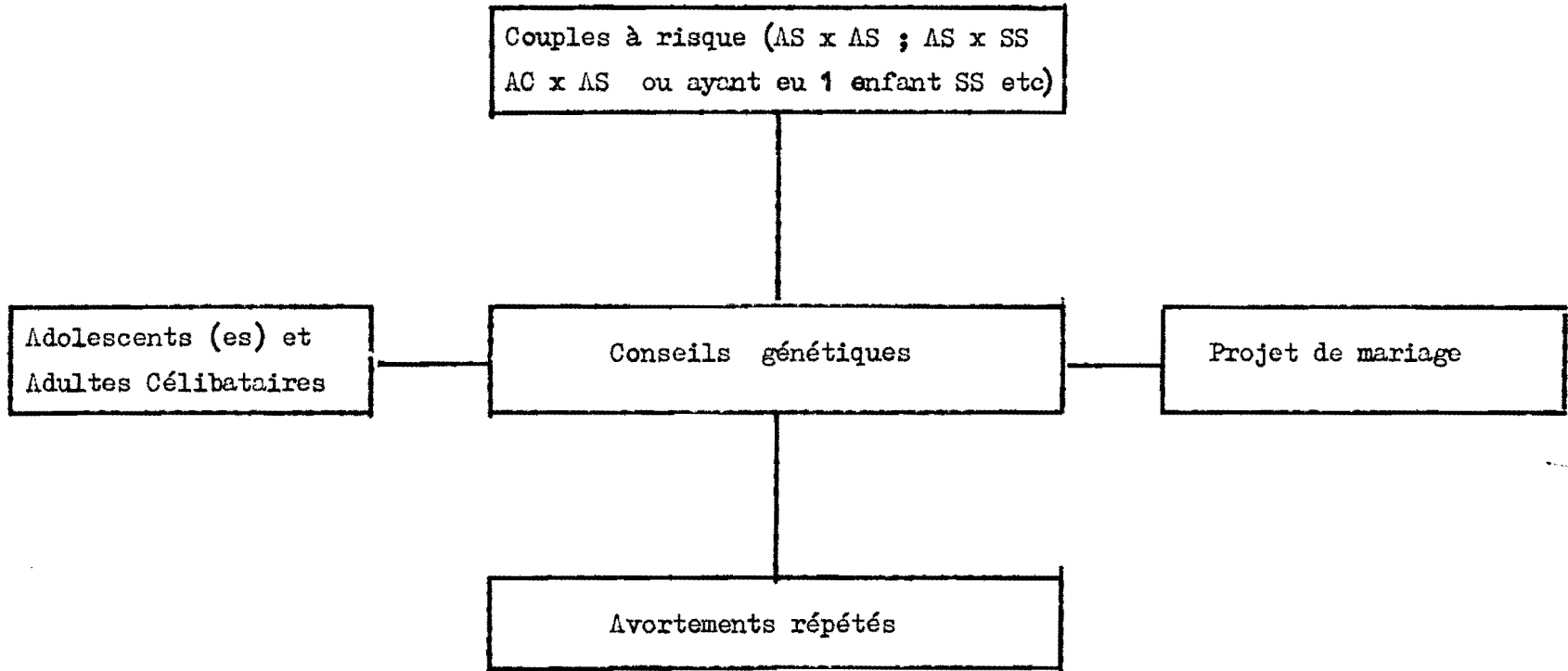
En ce qui nous concerne :

- Aux adolescents ou adolescentes drépanocytaires et surtout porteurs de traits, capables de se reproduire. Le conseil génétique, par le biais d'une consultation génétique, les informera :

- 1 - sur les différents modes de transmission de la drépanocytose
- 2 - de leur limite dans le choix de leur partenaire ou compagnon de vie

Il informera également sur le planning familial, les couples pré-nuptiaux où tous sont soit porteurs de traits ou drépanocytaires, soit d'une hémoglobine mutée pendant qu'il est encore temps. La responsabilité qu'on a choisie est habituellement plus facile à assumer :

- Aux couples parentaux qui ont conscience d'avoir contracté "un mariage dangereux", d'être "un couple à risque" et qui peut être connaissent déjà le calvaire d'un enfant drépanocytaire.



Circonstances propices pour le Conseil génétique

Le diagnostic prénatal par analyse directe du gène lors d'une autre grossesse, si elle devrait intervenir, est là pour leur dire si l'enfant qui naîtra sera drépanocytaire ou non. Ils pourront alors en toute liberté décider de garder ou d'arrêter la grossesse.

Disons en passant que selon GBOHOUN, la prévalence des couples drépanocytaires est de 26,22 %.

- Au public

Le grand problème de l'heure, du moins dans notre milieu, est de savoir s'il faut porter l'information sur la drépanocytose au niveau du public. Un public qui risque de développer une psychose sociale si une fois lancée, l'information n'est pas efficace, permanente, contrôlée et bien canalisée. Le fait d'une part qu'il s'agit d'une maladie génétique dont la compréhension du mécanisme est difficilement accessible à la grande majorité du public, d'autre part qu'il n'existe pas un traitement spécifique à proposer alimente les imaginations dans tous les sens et favorise les escroqueries de tous genres rendent difficile l'information du public et finalement en rajoute au risque de psychose sociale.

Mais alors :

- Que faire de la multitude d'hétérozygotes, que nous ne considérons pas comme malades et ne suivons donc pas, qui assurent la pérennité de la maladie drépanocytaire ?
- Que faire des malades qui, faute d'être en mesure de prendre contact avec la source autorisée d'information, se laissent abuser par des mal et sous informés qui dramatisent dangereusement la situation ?

- Ces derniers, faut-il les laisser continuer leurs forfaits d'autant plus faciles à perpétrer que la confiance de ces malades est vite gagnée ?

Voici quelques propos rapportés par des malades pour illustrer certaines de nos inquiétudes.

1. Le premier nous montre que même le corps médical peut parfois manquer de tact envers les drépanocytaires. Une drépanocytaire SS va en consultation pour leucorrhée avec probablement un arrière fonds de désir de grossesse. Elle s'entend dire par le médecin consultant : "Je m'en vais vous dire la vérité madame : ce n'est pas la peine de vous gêner pour rien ; vous êtes drépanocytaire et vous n'aurez pas d'enfants !" Naturellement, la malade sortit du cabinet pétrifiée et désespérée, convaincue qu'elle et sa seule soeur, également SS, ne pouvaient plus assurer la survie de la lignée.

Notons que ce médecin n'a pas donné cette fausse information exprès, il était lui-même mal informé.

2. Un couple drépanocytaire pensait que leurs trois premiers enfants avaient beaucoup de chance de survivre, mais tous ceux qui naîtraient après étaient condamnés à mourir.
3. Selon un autre couple, il pouvait perdre les trois premiers enfants ; mais après ces trois porte-malheurs, les enfants qui verraient le jour n'auraient plus aucun problème en rapport avec la drépanocytose. Nous imaginons combien ils seront déçus d'apprendre la vérité sur cette maladie.

Compte tenu :

- de la nécessité d'informer les hétérozygotes de la bénignité de leur état et de leur limite dans le choix matrimonial,

- des fausses informations qui circulent déjà avec insistance et leurs conséquences à savoir : escroquerie, achats épuisants de médicaments alors qu'en réalité ce n'est pas nécessaire et psychose sociale sans issue,

Compte tenu de ces problèmes donc, nous pensons que nous aurions tout à gagner à investir tout ce qui est en notre pouvoir pour informer le public sur la drépanocytose et sa prévention qui est une réalité, donc une issue en somme. Il s'agit pour nous, de faire en sorte que l'information à l'endroit du public soit de véritables actions de santé publique à exécuter avec l'aide des autorités locales de la santé publique et de l'encadrement concerté de pédiatres, gynécologues et d'éducateurs pour la santé avec ultérieurement possibilité d'élargissement aux enseignants et aux religieux. Ces actions doivent consister en :

- Information compréhensible pour le public (Média, affiches, slogans)
- Dépistage systématique d'hétérozygotes ce qui suppose la présence de techniciens et l'installation de matériels d'électrophorèse tout au moins dans les centres de santé de District.

- L'installation d'une infrastructure nécessaire au diagnostic anténatal dans un proche avenir servira de pilier au conseil génétique qu'on devra créer également. Un seul centre pourrait couvrir toute l'Afrique de l'Ouest.

10.2.2 Le conseil génétique :

- . Instaurera donc une consultation génétique, au cours de laquelle les futurs mariés, les couples "à risque" seront éclairés sur les problèmes qui sont les leurs quant à la drépanocytose ; ils pourront ensuite délibérément choisir d'avoir ou de ne pas avoir d'enfants.
- . Assurera la prévention primaire de la drépanocytose et allume l'espoir d'une éventuelle diminution de la prévalence, de la drépanocytose .

Dans le cas où, malgré le diagnostic anténatal de la drépanocytose, les parents décident de garder la grossesse, la prise en charge médicale se fera immédiatement jusqu'à la naissance de l'enfant qui sera aussitôt suivi. C'est bien là un avantage! !

L'effet du conseil génétique sur la population ne sera pas immédiatement perçu étant donné que pour mesurer le rythme de changement de la fréquence des gènes, l'unité de temps utilisée est la génération (20 ans) et que les changements intervenus au cours des générations sont habituellement faibles. Il s'est d'ailleurs révélé pratiquement impossible de mettre directement à l'épreuve les théories relatives à la dynamique des gènes dans les populations humaines . Toutefois, puisque la valeur prévisionnelle de la théorie est élevée, il sera possible de prédire la dynamique des fréquences (15).

10.3 PRONOSTIC DE LA DREPANOCYTOSE

En possession de tous ces moyens préventifs de la drépanocytose, et malgré l'absence d'une thérapeutique spécifique on ne peut plus considérer que le devenir de l'homozygote et encore moins celui du double hétérozygote, va inéluctablement vers une issue fatale avant qu'il n'atteigne l'âge adulte

Une meilleure compréhension de la physiopathologie de ces complications et la mise au point de thérapeutiques (curatives et préventives) efficaces ont bouleversé le pronostic de cette maladie qui ne devait plus être mortelle dans la majorité des cas.

Le pronostic global de la drépanocytose n'est donc plus désespérant et il ne serait pas inutile de rappeler les facteurs favorables ou défavorables pour l'évolution individuelle de la drépanocytose.

ELEMENTS DEFAVORABLES	ELEMENTS FAVORABLES
<ul style="list-style-type: none"> - Age précoce du début de la maladie - Mauvais état nutritionnel - Sévérité de l'anémie - Fréquence élevée des crises - Précocité des complications - Maladie intercurrente - Mauvaises conditions socio-économiques - Facteurs géographiques (humidité, chaleur, fraîcheur) - Unités sanitaires inexistantes ou éloignées - Moyens thérapeutiques chers et/ou inexistantes 	<ul style="list-style-type: none"> Age tardif Bon état nutritionnel Bénignité de l'anémie Peu de crises cliniques Complications nulles ou tardives Pas d'intercurrence d'une autre maladie Bonnes conditions socio-économiques Unités sanitaires fonctionnelles et accès facile Disponibilité des médicaments Equipe thérapeutiques compétentes.

10.4 L'ESSAI THERAPEUTIQUE PREVENTIF

Selon ABU au Nigéria (1) l'extrait aqueux d'écorces des racines de Fagara xanthoxyloïdes redonne in vitro aux drépanocytes artificiels (drépanocytes obtenus avec le métabisulfite) leur forme initiale. Par fractionnement, cet extrait aqueux présenterait cinq fractions qui, d'après le même auteur, auraient toutes une activité défalciformante.

Par ailleurs, un dérivé chimique du même a extrait aqueux, l'acide 3 - 4 - dihydro - 2 - 2 - diméthy - 2 H-1 ben-30 piran-6- butyrique ou D.B.A. serait antifalciformant en inhibant la gélification; Ses activités seraient dues soit à l'établissement de liaison non covalentes avec l'hémoglobine, soit à des interactions avec la membrane des globules rouges. Le D B A ne modifierait pas l'affinité de l'hématie pour l'O₂; (59).

Nous avons constaté que, de façon courante et majoritaire, nos tradipraticiens usent des racines et des feuilles du "Hétin" (l'appellation Fon du Fagara xanthoxyloïdes) dans leurs recettes contre la drépanocytose.

En possession de ces informations nous avons voulu voir si absorbées en décoction comme le font la plupart des Africains, en particulier les Béninois, les feuilles de Fagara xanthoxyloïdes auraient un effet clinique et biologique chez le drépanocyttaire.

Pour notre essai thérapeutique presque empirique, chaque patient est son propre témoin.

Nous avons choisi uniquement les feuilles de (Fagara xanthoxyloïdes) cette plante parce que leur approvisionnement plus facile encouragerait les patients à en accepter l'expérimentation.

Avant d'aborder la conduite pratique de l'essai thérapeutique préventif, nous voudrions d'abord parler des examens biologiques de contrôle auxquels nous avons procédé.

10.4.1 Le contrôle biologique

Il est constitué par :

- l'appréciation de l'hématocrite
- le dosage de l'hémoglobine ainsi que celui de
- la bilirubine.

Nous aurions dû compléter nos examens biologiques de contrôle par le compte des drépanocytes, l'appréciation du temps de gélification et par des analyses qui explorent l'état :

- . hépatique (transaminase, cholestérol, taux de prothrombine)
- . rénal (créatinémie, azotémie, proléinurie etc)
- . cardiaque (E.C.G. , radiographie du thorax)

Mais nos moyens très limités nous en ont empêché, ne devant pas faire notre travail aux frais des malades.

10.4.1.1 L'hématocrite

Elle est la fraction des éléments figurés du sang en pourcentage du sang total après centrifugation de celui-ci jusqu'à ce que les éléments figurés aient atteint un volume minimal, la hauteur de la colonne des cellules est ensuite comparée à la hauteur totale.

Nous avons utilisé la microdétermination en capillaires centrifugés en centrifugeuse à 10.000 tours/mm pendant 5mn

Le prélèvement se fait soit directement aux doigts, soit sur anticoagulant.

La valeur normale moyenne est de $42 \% \pm 2$, soit $0,42 \pm 0,02$ l/l

10.4.1.2 L'Hémoglobine

Pour apprécier son taux, nous avons utilisé la méthode colorimétrique qui consiste à transformer l'Hb en cyanmethhémoglobine sous l'effet d'une solution d'acide cyanhydrique. (ici la solution de Drabkin).

Du sang est prélevé soit directement du doigt, soit d'un sang déjà recueilli sur anticoagulant avec une micropipette (celle de Sahli par exemple) que l'on rince ensuite dans la solution de Drabkin.

La lecture se fait automatiquement dans un photomètre.

Les valeurs normales moyennes sont de 13g/dl \pm 2 g.

Il existe deux autres méthodes :

- celle dite chimique qui dose le fer hémoglobinique et
- celle dite gazométrique qui détermine la capacité de fixation de l'O₂ par l'hémoglobine.
- Ces deux méthodes, complexes mais précises, sont considérées comme des méthodes de référence pour l'étalonnage des appareils colorimétriques.

L'hématocrite et l'hémoglobine nous permettent d'apprécier l'intensité de l'anémie chez le drépanocytaire.

10.4.1.3 La bilirubine

La drépanocytose étant une anémie hémolytique permanente, le dosage de la bilirubine fait partie des examens de choix pour suivre le degré d'hémolyse et pour faire le diagnostic des ictères d'autres étiologies. Son dosage posait quelques problèmes au laboratoire du C.N.T.S. au moment où nous devions procéder à notre expérimentation. Aussi nous avons nous même effectué cette analyse avec au départ l'aide du pharmacien et des techniciens.

La technique utilisée est celle de la diazotation par l'acide sulfanilique qui transforme la bilirubine en diazo-bilirubine, un colorant soluble plus stable dans l'eau.

1^o) les réactifs

- Le diazo-réactif d'Ehnlich. Il s'obtient extemporanément par le mélange de deux réactifs R1 et R2
 - . R1 = Acide sulfanilique 5 g
 - Hcl concentré 15 ml
 - eau distillée : 1000 ml

- . R2 = Nitrite de Na^+ 0,50 d % à conserver à 4°
Sa durée de vie est d'environ un mois, .Pour préparer le diazo réactif même on mélange R1 = 10 ml + R2 = 0,3 ml.

- le mélange caféine-acétate

Il se fait également extemporanément volume à volume.
Nous préparons auparavant :

- . Caféine 10 g + Benzoate de Na^+ 15 g dans de l'eau didistillée : qsp 100 ml
- . Acétate de Na^+ à 25 % dans l'eau distillée.
Hcl dilué à 15 %_v en volume

2°) Technique de dosage

Nous procédons selon le tableau

R E A C T I F S	BLANC	BILIRUBINE TOTALE	BILIRUBINE CONJUGUEE
Sérum ou dilution du sérum dans de l'eau physiologique si le taux de bilirubine est supérieur à 70 mg/l	1 ml	1 ml	1 ml
Caféine - Acétate	2 ml	2 ml	0
Eau-distillée	1 ml	1 ml	3 ml
Diazo-réactif	0	1 ml	1 ml
HCl à 15 % _v	1	0	0

- La bilirubine conjuguée se lit 1 mn après l'addition du diazo réactif à 540 mn contre le blanc à l'aide d'un spectrophotomètre.
- Nous lisons la bilirubine totale 5 mn après l'addition du diazoréactif dans les mêmes conditions.
- On convertit ensuite les densités optiques lues sur le spectrophotomètre en posant la règle de trois suivante :

$$\frac{\text{CC} \quad x \quad \text{D.O.E.} \quad (9)}{\text{D.O.C.}}$$

Après les conversions, on calcule le taux de la bilirubine libre en soustrayant du taux de la bilirubine totale, celui de la bilirubine conjuguée.

Le taux moyen normal de la bilirubine libre est égal à 8 mg/l et celui de la bilirubine conjugué est égal à 0

Le taux de la bilirubine conjuguée s'élève à l'occasion d'une hépatite infectieuse ou toxique, d'un ictère par obstruction ou d'une cirrhose hépatique alors que celui de la bilirubine libre s'élève habituellement par hémolyse ou d'un ictère du nouveau-né.

10.4.2 Conduite de l'essai thérapeutique

Le traitement préventif consiste à faire de la décoction des feuilles de Fagara xanthoxyloïdes - fraîches ou

(9) CC := Concentration en bilirubine du contrôle, le contrôle étant l'étalon (nous avons employé celui des laboratoires biotrol. dont la concentration en bilirubine est de 11 mg.)

D.C.E: C'est la densité optique de l'échantillon à tester
D.O.C: C'est la densité optique de l'étalon

auparavant séchées pour une bonne conservation - la boisson habituelle du malade, l'eau servant à préparer la décoction ne sera remplacée qu'une fois. Après la 2ème eau, il faudra mettre dans le canari ou la casserole d'autres feuilles et recommencer comme précédemment.

Avant de commencer l'essai thérapeutique, chaque malade fait à ses frais un hémogramme complet, un dosage de l'hémoglobine et de la bilirubine.

Ensuite, nous avons organisé des séances de dosage toutes les quinzaines pendant deux mois de façon qu'un malade qui a bien suivi nos indications ait un bilan biologique de départ et au moins deux contrôles.

Signalons que sur 74 drépanocytaires à qui nous avons proposé le traitement par les feuilles, seulement 28 (37,83 %) ont suivi tant bien que mal nos instructions. En outre, il y a aussi que, les patients n'arrivant pas tous le même jour à la consultation, les informations et les indications leur sont données à des moments différents. La durée du traitement n'a pu donc être la même pour tous. Elle a varié entre un mois et demi et huit mois. Bon nombre de patients n'ont eu qu'un seul contrôle biologique. Ceux qui n'ont eu aucun contrôle biologique ont été éliminés de l'échantillon qui comporte aussi bien des enfants que des adultes.

Enfin, il convient de faire remarquer que les malades ne viennent généralement au contrôle clinique que quand ils sont en crise.

Un autre problème est la régularité de la prise de la décoction que nous avons essayé de suivre en rendant discrètement et inopinément visite à nos malades à leur domicile. Mais le plus souvent, nous nous enquérons de la façon dont nos patients prennent leur nouvelle boisson. Faute d'un moyen de contrôle plus efficace, nous nous en tenons à leur déclaration.

Quant à l'appréciation clinique de l'effet de la décoction nous l'avons déjà dit, l'effet positif d'un médicament traitant la drépanocytose est difficile à affirmer quand l'on sait l'évolution capricieuse qui caractérise la fréquence des crises.

Ce problème est encore plus vrai quand cette appréciation doit être portée en huit mois au maximum sans la garantie formelle d'une monothérapie préventive et d'une prise régulière du produit considéré.

Seulement, cet essai thérapeutique, n'étant que préliminaire, on peut se baser sur l'appréciation quelque peu objective de cette fréquence des crises avant et après la prise de Fagara xanthoxyloïdes pour se faire une idée de l'effet nul ou positif de notre décoction (quitte à n'être qu'un effet psychologique et ce ne serait pas rien).

C'est ce que nous avons fait en posant directement la question aux sujets qui ont répondu au questionnaire et en nous référant aux fiches de consultation pour ceux qui n'ont pas été questionnés c'est-à-dire les enfants et certains adultes qui ont fait au moins un contrôle biologique.

10.4.3 Résultats et commentaires (voir tableau ci-après)

1°) Résultats biologiques :

Dans l'analyse des résultats biologiques de notre essai thérapeutique, nous n'avons retenu pour chaque type d'examen, que les patients qui ont une moyenne des valeurs des examens de contrôle dont nous apprécierons l'évolution par rapport au résultat initial :

- en fonction de la durée du traitement préventif

✱ trois mois au plus :

- . Hb : Cinq patients retenus dont un, soit 20 % a vu son taux d'Hb augmenter pendant les quatre autres soit 80 % l'ont vu s'abaisser.
- . Hématocrite : (Hte) : six cas retenus avec :
33,33 % d'augmentation et 66,67 % d'abaissement
- . Bilirubine libre : trois cas retenus avec :
33,33 % d'élévation et 66,67 % de diminution

✱ entre trois mois et six mois inclus

- . Hb : Neuf cas retenus présentant 44,44 % d'augmentation, 44,44 % d'abaissement 11,12 % des patients n'ont pas vu leur valeur initiale se modifier
- . Hte : Neuf cas retenus dont 22,22 % d'augmentation et 77,77% de diminution
- . Bilirubine libre : Six cas ont été pris en compte et ont présenté autant d'élévation que de diminution (50 % pour chaque modification)

✱ entre six mois et huit mois inclus

- . Hb : Six cas ont été retenus avec 50 % d'augmentation et 50 % d'abaissement.

Résultats de l'essai thérapeutique

N°	Nom et Prénoms Durée expérimentation	H b Age	Variation Fréquence	H b :g/dl		Hto :l/l		Bilirubine : ng/l	
				Valeur Initiale	Moyenne Contrôle	Valeur Initiale	Moyenne Contrôle	Valeur Initiale	Moyenne Contrôle
1	DEN AG. Pacø. 2 Mois	SS 5 ans	D C D	9,6	6,8	0,28	0,23		
2	DENAG. Valé. 7 mois	SS 2 ans 6 mois	Identique	8,2	8,8	0,26	0,41		
3	COV. Yolan. 8 mois	SS 25 ans	Diminuée	7,6		0,25	0,20		
4	FAIH. Agath. 8 mois	SC 18 ans	Diminuée		11,7		0,363		
5	ANAGON. V. 5 mois	SS 1 an	Diminuée	8,4	9	0,37	0,28	13	16,75
6	ACAK. Micheli. 8 mois	SS 15 ans	Diminuée	8	7,25	0,25	0,25	22,75	45,1
7	ZINS. Evelyn. 7mois 15 Jours	SS 22 ans	Diminuée	8,4	7,3	0,29	0,25		
8	GLEL. Agath. 4 mois	SC 21 ans	Diminuée	6,4	10,15	0,2	0,225		
9	KAYOS. Apol. 7 mois	SC 25 ans	Identique	16	14	0,47	0,45	0,23	16,07
10	BOK. Mel. 6 mois	SC 20 ans	Diminuée	12,7	11,8	0,42	0,38		

Résultats de l'essai thérapeutique

N°	Nom et Prénoms Durée expérimentale	H b Age	Variation Fréquence	H b :g/l		Ht _g :l/l		Bilirubine:mg/l	
				Valeur Initiale	Moyenne Contrôle	Valeur Initiale	Moyenne Contrôle	Valeur Initiale	Moyenne Contrôle
11	LAI. Gisèle. 6 mois	SC 24 ans	Diminuée		10,05		0,34		
12	QUENU. Agn. 5 mois 1/2	SC 19 ans	Diminuée	8	7,8	0,23	0,21	14,5	9,57
13	ATCHAM. Franç. 4 mois 1/2	SS 15 ans	Identique	9,2	9,6	0,25	0,24	16,35	22
14	ATCHAM. H. 4 mois	SS 2 ans 6 mois	Identique	8	7,2	0,25	0,20	13,25	10,45
15	AHOUAN. Jean. 6 mois	SS 26 ans	Diminuée	6,5	6,5	0,23	0,20		
16	AKAN Désiré 3 mois	SS 23 ans	Diminuée		8,25		0,285		
17	AGBANGL. TH. 6 mois	SS 17 ans	Diminuée		7,7		0,25		
18	MENS. Mart. 4 mois	SC 18 ans	Diminuée	11,6	10,3	0,417	0,325	13,6	17,37
19	HOUN. Pauli. 4 mois	SC 36 ans	Diminuée	11,4	12,2	0,36	0,37		
20	DJIS. Agnès 3 mois	SS 20 ans	Diminuée	12	8,33	0,30	0,286		

Résultats de l'essai thérapeutique

N°	Nom et Prénoms Durée expérimentale	H b Age	Variation Fréquence	H b ; g/dl		Ht _c : l/l		Bilirubine ng/l	
				Valeur Initiale	Moyenne Contrôle	Valeur Initiale	Moyenne Contrôle	Valeur Initiale	Moyenne Contrôle
21	ZABAD. Belz. 3 mois	SS 5 ans	Diminuée		9,5	0,30	0,315	21,46	2,11
22	AKPAK. Gasp. 3 mois	SS 21 ans	Diminuée	12,1	11,1	0,417	0,32	4,75	10,45
23	TODETRAP. L. 2 mois	SC 20 ans	Diminuée	12,6	11,5	0,445	0,39	13	3,81
24	AGB. Claud. B. 1 mois 1/2	SC 21 ans	Diminuée	10,5	11,8	0,30	0,38		
25	SALOU Yess. 6 mois	SS 3 ans	Identique	7	8,6	0,25	0,33	7,7	6,36
26	AYIT. Tr. 6 mois 1/2	SS 28 ans	Diminuée		9,75		0,25	33,5	18,7
27	BAMEN. Serge 6 mois 1/2	SS 2 ans	Diminuée	6,8	6,85	0,24	0,225		
28	AGUEN. Axel. 7 mois	SS 15 mois	Diminuée	5,8	12,8	0,22	0,55	4	

. Hte : Huit cas pris en compte dont 25 % d'amélioration contre 62,5 % de diminution ; 12,5 % sont restés sans changement.

. Bilirubine libre : quatre cas se partageant également pour l'augmentation et la diminution.

- En fonction de l'âge :

≠ Les patients qui ont moins de 10 ans

. Hb : Sept cas valables comportant 71,43 % d'augmentation contre 28,57 % d'abaissement.

. Hte : Huit cas valables se partageant de façon égale pour l'augmentation et la diminution.

. Bilirubine libre : Cinq cas retenus présentant 40 % d'élévation contre 60 % d'abaissement.

≠ Les patients âgés de 10 à 20 ans inclus

. Hb : Sept cas pris en compte avec 14,29 % d'amélioration contre 85,71 % d'abaissement.

. Hte : Sept cas retenus également mais parmi lesquels il n'y a aucune augmentation contre 85,71 % de diminution et 14,29 % de statu quo.

..Bilirubine libre : Cinq cas pris en compte présentant cette fois 60 % d'augmentation contre 40 % de diminution.

✧ Sujets ayant entre 20 ans et 36 ans inclus

- . Hb : Six cas retenus dont 33,33 % d'augmentation, 55,55 % de diminution et 16,66 % de stabilité
- . Hte : Sept cas retenus avec 28,27 % d'élévation contre 71,43 % d'abaissement
- . Bilirubine libre : Trois cas valables dont 33,33 % ont vu leur valeur d s'élever et 66,66 s'abaisser.

- En fonction du type de l'hémoglobine :

✧ Hb SS

- : Hb : Treize cas retenus présentant 53,84 % d'amélioration contre 38,46 % d'abaissement et 7,69 % sans modification.
- . Hte : Quinze cas valables comportant 26,66 % d'augmentation, 66,66 % de diminution et 6,66 % de statu quo.
- . Bilirubine libre : Neuf cas pris en compte avec 55,55 % d'élévation contre 44,44 % d'abaissement.
- ✧ Hb : Sept cas retenus dont 28,57 % d'augmentation et 71,48 % d'abaissement
- . Hte : Sept cas valables présentant également 28,57 % d'augmentation et 71,48 % d'abaissement.
- . Bilirubine libre : Trois cas retenus avec 33,33 % d'élévation contre 66,66 % d'abaissement.

Pour faire le point sur les résultats du contrôle biologique, nous constatons que, des 28 patients qui ont suivi la phytothérapie préventive :

- . 20 ont eu un dosage initial et des dosages de contrôle du taux d'Hb. Parmi eux 40 % ont vu leur taux d'Hb augmenter, 55 % l'ont vu diminuer et 5 % l'ont vu stable.
- . 22 ont permis la comparaison entre la moyenne des hématocrites de contrôle et l'hématocrite initiale ; nous avons noté 27,27 % d'élévation du taux d'hématocrite contre 68,18 % d'abaissement et 4,55 % de stabilité.
- . 13 ont eu des dosages de contrôle de la bilirubine et un dosage initial avec lequel nous avons comparé la moyenne des premiers ; nous avons constaté 46,15 % d'élévation contre 53,85 % d'abaissement.

Compte tenu d'une part des problèmes que nous avons évoqués plus haut à savoir : la régularité incertaine de la prise de la décoction, la monophytothérapie également incertaine ; d'autre part, de l'insuffisance de de l'échantillon et de l'évolution non homogène des moyennes des taux de contrôle par rapport aux taux initiaux, il nous est très difficile d'apprécier biologiquement l'efficacité ou la non efficacité de la décoction des feuilles de Fagara xanthoxyloïdes

Par contre, sur le plan clinique 22 patients sur les 28, soit 78,57 % dans les conditions décrites dans la méthode de travail, ont affirmé que la fréquence de même que l'intensité des crises ont diminué considérablement avec la prise de la décoction des feuilles de Fagara xanthoxyloïdes . Pour 5 patients, soit 17,85 % des 28, notre potion n'a rien changé cliniquement.

Dans l'ensemble des 28 patients un enfant SS de 5 ans, soit 3,57 % est décédé d'une grande hémolyse aiguë malgré le traitement préventif de notre potion.

Les résultats biologiques ne sont pas parlant, mais l'effet clinique de la décoction des feuilles de Fagara xanthoxyloïdes , dans le sens d'une amélioration est possible même s'il n'est que psychologique. Nous pensons en conséquence qu'il serait bon de continuer l'usage de cette décoction chez les drépanocytaires pour la prévention des crises ; nous y avons tout à gagner (effet clinique, diminution des frais d'achat de médicaments antifalciformants qui, tout compte fait ne semble pas améliorer outre mesure l'état de santé des drépanocytaires) d'autant plus qu'elle est sans danger .

La diminution de la fréquence et de l'intensité des crises observées chez nos malades lors de la prise de la potion pourrait être aussi le fait du respect par les patients des conseils d'hygiène et de la prophylaxie antipalustre.

CINQUIEME PARTIE : STRATEGIE POUR LA PREVENTION
DE LA DREPANOCYTOSE

CHAPITRE 11 : ORGANISATION STRUCTURELLE DE LA
DREPANOCYTOSE

Au terme de notre approche d'étude psycho-sociale et thérapeutique de la drépanocytose, nous proposons l'organisation de sa prévention, afin que profitant des connaissances actuelles sur la maladie et son évolution, nous puissions sinon l'éradiquer, tout au moins limiter ses dégâts physiques et financiers, son impact psycho-social et sa perpétuation dans le temps.

Une telle organisation est d'autant plus impérative dans notre sous région en général, et dans notre pays en particulier où environ 25 % (70) de la population sont porteurs d'HbS que l'aptitude au travail, sans nulle doute condition fondamentale du progrès dépend du niveau de santé générale de la population.

Ce travail de prévention doit couvrir tout le territoire national pour être efficace.

Au nom de cette efficacité, nous pensons que la participation intégrée de tous les ministères est nécessaire, mais sont particulièrement et directement intéressés :

- (M.S.P.) : Le Ministère de la Santé Publique
- (M.E.S.R.S.) : Le Ministère de l'Enseignement Supérieur et de la Recherche Scientifique.
- (M.T.A.S.) Le Ministère du Travail et des Affaires Sociales.

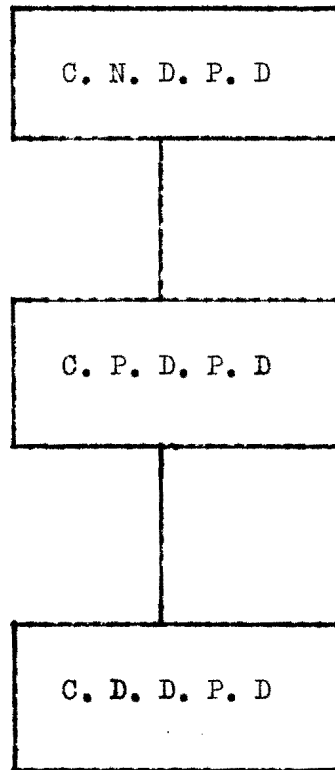
PLANCHE I : (voir tableau ci-après)

STRUCTURE DE DEPISTAGE, D'ACCUEIL DES DREPANOCYTAIRES

Sur décision du Conseil Exécutif National, on créera pour le besoin de la cause un organisme particulier :
Le Centre National de Dépistage et de Prévention de la Drépanocytose (C.N.D.P.D.)

Ce Centre National centralisera toutes les activités de dépistage et de prévention de la drépanocytose.

Il aura, sous la supervision politique et administrative de la Direction Provinciale de la Santé, des Subdivisions d'abord au niveau de la Province puis au niveau du District.

Planche n° I

Structure de dépistage, d'accueil des drépanocytaires

P L A N C H E II : (Voir tableau)

ENCADREMENT PRATIQUE DE L'ORGANISATION DE
LA PREVENTION DE LA DREPANOCYTOSE

1^o) - Le Centre National de Dépistage et
de Prévention de la Drépanocytose

Il sera en relation avec le Centre National Hospitalier et Universitaire (C.N.H.U.) de Cotonou afin que le dépistage et le transfert à double sens des drépanocytaires entre les spécialistes du C.N.H.U. et le C.N.D.P.D. se fassent facilement.

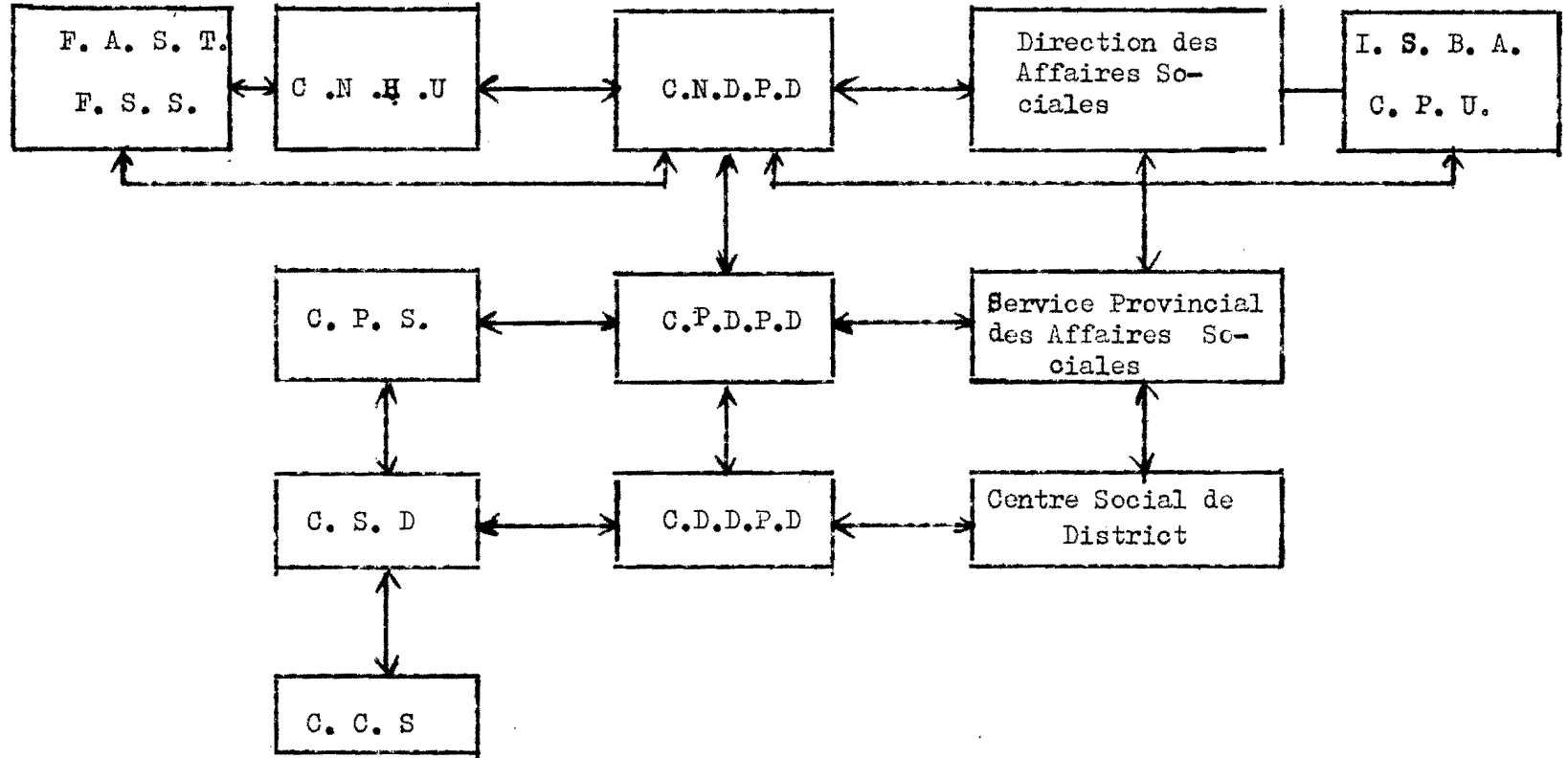
C'est également dans le cadre du C.N.H.U. que peuvent se faire de façon idéale, la formation clinique des Etudiants en médecine et pratique des techniciens de Laboratoire.

Le C.N.D.P.D. collaborera avec d'une part l'Université Nationale du Bénin (U.N.B.) à travers :

- la Faculté des Sciences de la Santé (F.S.S.)
- le Complexe Polytechnique Universitaire (C.P.U.)
- la Faculté des Sciences et Techniques (F.A.S.T.)

d'autre part l'Institut des Sciences Biologiques Avancées qui interviendront pour les recherches et la formation des Etudiants.

Il sera également (le C.N.D.P.D.) en rapport avec le Ministère du Travail et des Affaires Sociales (M.T.A.S.) par l'intermédiaire de sa Direction des Affaires Sociales (D.A.S.) afin qu'il lui soit détaché un Service social propre.

Planche n° II

Structure de l'encadrement de la prévention de la drépanocytose sur l'ensemble
du Territoire

2º) Le Centre Provincial de Dépistage et de
Prévention de la Drépanocytose (C.P.D.P.D)

Il sera en étroite collaboration avec :

- le Centre Provincial de Santé (C.P.S.)
- le Service Provincial des Affaires Sociales (S.P.A.S.)

3º) Le Centre du District de Dépistage et de
Prévention de la Drépanocytose (C.D.D.P.D.)

Il sera en rapport étroit avec le Centre de Santé du District (C.S.D.) et le Centre Social du District (C.So.D)

4º) Au niveau de la Commune

Il n'y aura pas un Centre spécial de dépistage et de prévention de la drépanocytose au niveau des Communes.

Les sujets suspects ou en crise seront envoyés au C.S.D. pour le diagnostic ou leur traitement.

Par ailleurs, un Comité National pour la drépanocytose fait de médecins, de chercheurs, d'enseignants, de responsables politico-administratifs et de religieux, se chargera de la conception des programmes d'action et des projets de financement du Centre National de Dépistage et de Prévention de la Drépanocytose et de ces antennes périphériques. De même il sera formé des Comités Provinciaux pour la Drépanocytose (C.P.D.) ayant les mêmes attributions que le Comité National mais qui s'exerceront au niveau provincial.

P L A N C H E III (voir tableau ci-après)

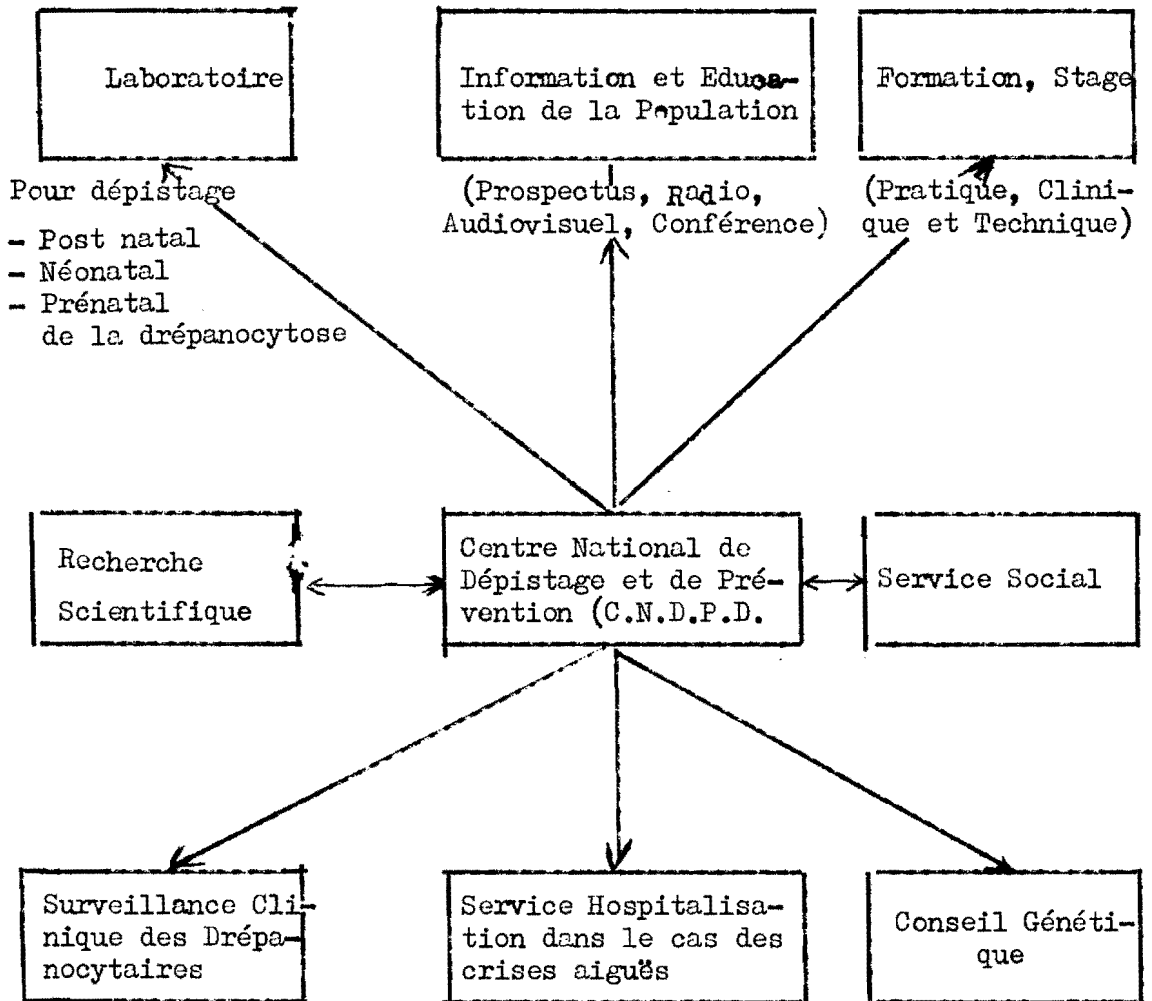
Après la décision du Conseil Exécutif National, les moyens logistiques d'accueil et de suivi des malades étant en place, le Centre National de dépistage et de Prévention de la Drépanocytose (C.N.D.P.D.) organisera sur le plan national, une campagne d'information tous azimuts et permanente, par prospectus, des émissions radiodiffusées et télévisées, des conférences, qui sera suivie d'une campagne de dépistage des drépanocytaires, la réalisation d'un manuel.

Pour cela, la participation active des services nationaux d'information est indispensable. Quant au dépistage, l'équipement adéquat des centres de dépistage et de prévention de la drépanocytose à différents niveaux pour réaliser des examens biologiques est impératif.

Il s'agit des examens suivants :

- L'électrophorèse
- Le test d'ITANO
- L'hémogramme et le médullogramme
- Le groupage sanguin et la recherche du facteur Rhésus
- Dosage de la bilirubine libre, la glycémie, l'azotémie, la créatinémie.
- Isoélectrofocalisation

Un certain nombre de ces examens biologiques serviront d'appui pour le conseil génétique et les autres permettront de bien suivre médicalement les patients.

Planche n° III

Les attributions du Centre National de Dépistage
et de Prévention de la Drépanocytose

La réalisation et l'interprétation de certains examens nécessitent un personnel qualifié et expérimenté : l'électrophorèse, l'isoélectrogocalisation et le diagnostic anténatal de la drépanocytose.

La réalisation et l'interprétation de certains examens nécessitent un personnel qualifié et expérimenté : l'électrophorèse, l'isoélectrogocalisation et le diagnostic anténatal de la drépanocytose qui exige une amniocentèse.

P L A N C H E IV (voir tableau ci-après)

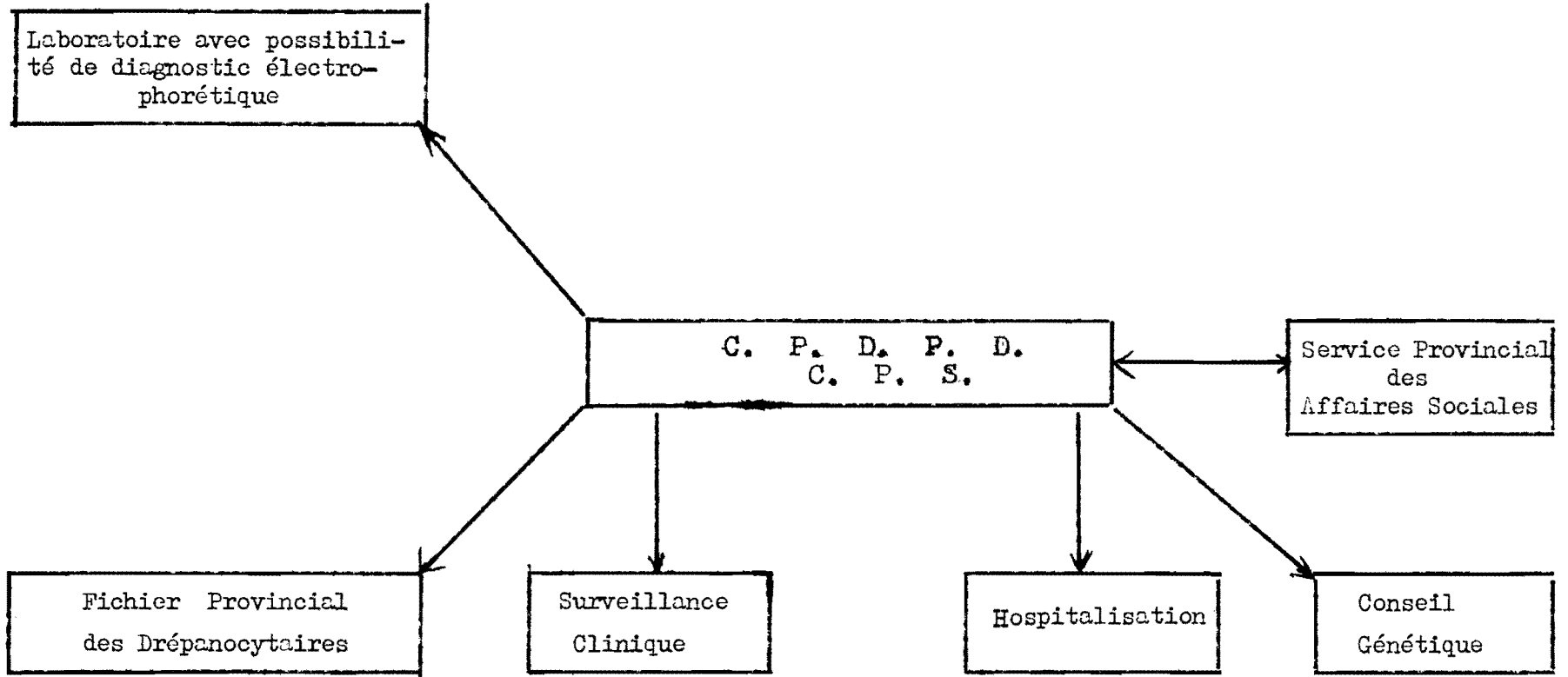
Le Centre Provincial de Drépistage et de Prévention de la Drépanocytose (C.P.D.P.D.) disposera d'un laboratoire capable de réaliser l'électrophorèse de l'hémoglobine, les examens ordinaires d'hématologie et de biochimie.

Il sera étroitement lié au Centre Provincial de Santé.

Hormis les complications qui demandent l'avis d'un spécialiste, le C.P.D.P.D. assurera l'entretien du fichier provincial des drépanocytaires leur surveillance clinique le conseil génétique.

Il entretient une collaboration à double sens avec le Service Provincial des Affaires Sociales (S.P.A.S.)

Planche n° IV



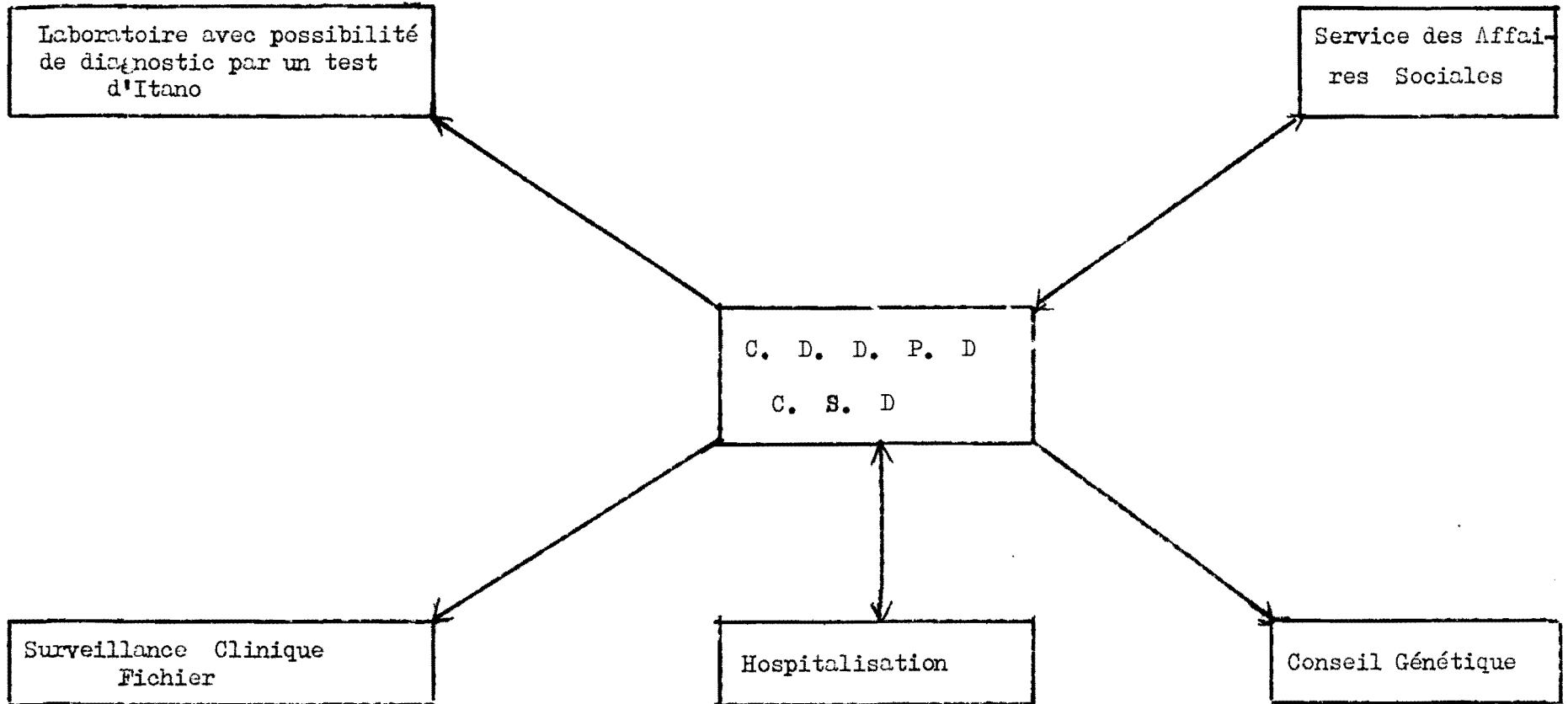
Les rôles du C.P.D.P.D. collaborant étroitement avec
le Complexe Provincial de la Santé

P L A N C H E V (voir tableau ci-après)

Le Centre du District de Dépistage et de Prévention de la drépanocytose a les mêmes attributions que le C.P.D.P.D seulement que la laboratoire est moins important. On y fera le test de solubilité d'ITANO pour sélectionner les Hb anormales dont les génotypes seront précisés au Laboratoire du C.P.D.P.D.

Mais l'idéal serait de pouvoir faire l'électrophorèse au niveau du District aussi.

Planche n° V



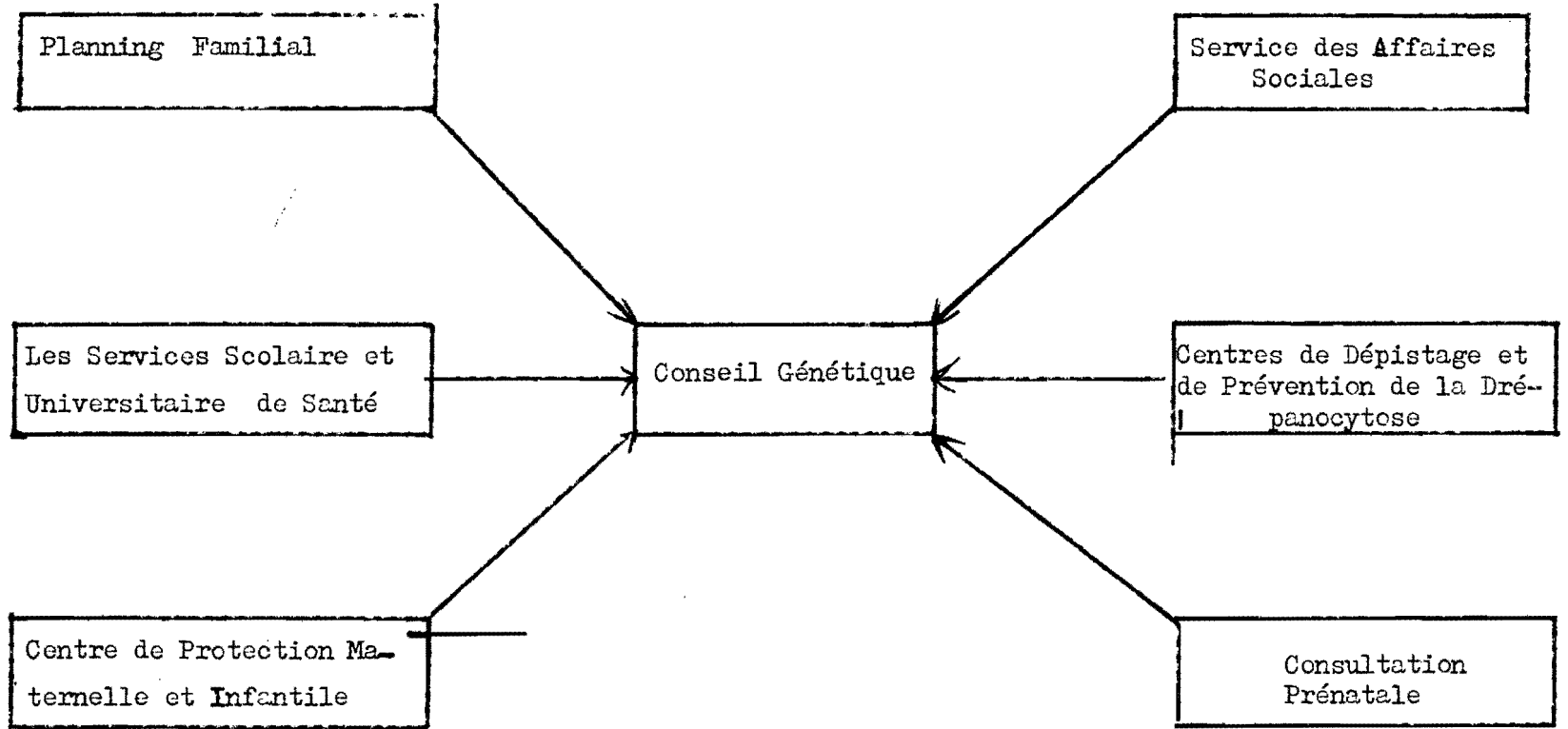
Les attributions du C.D.D.P.D

P L A N C H E VI (voir tableau ci-après)

Le Conseil génétique sera assuré par :

- le C D.P.D.
- Les Services Scolaires et Universitaire de Santé
- Les Centres de Protection Maternelle et Infantile.
- Lors des consultations prénatales
- Les Services des Affaires Sociales et du planning familial.

Planche n° VI



Où peut-on donner les Conseils génétiques ?

CHAPITRE 12 : ORGANISATION PRATIQUE DE
LA PREVENTION DE LA DREPANOCYTOSE

12.1 L'INFORMATION ET L'EDUCATION DE LA POPULATION

La population a besoin d'être motivée pour apporter son entière collaboration aux enquêtes de dépistage. Pour cela, il est nécessaire de l'informer sur :

- la genèse et les manifestations de l'affection
- les possibilités d'éviter et de traiter efficacement les causes favorisantes des crises,
- les risques de complications plus fréquents que courent les drépanocytaires quand ils laissent leur mal évoluer de façon naturelle, sans surveillance clinique,
- La bénignité du trait drépanocytaire et les risques que courent les hétérozygotes en se mariant entre eux.
- l'évolution généralement favorable des grossesses des femmes drépanocytaires si elles sont suivies
- les structures prévues pour les accueillir
- les conditions qui favorisent les crises et comment les éviter
- l'importance bénéfique d'une bonne hygiène de vie

On n'oubliera pas d'informer la population qu'elle peut avoir des renseignements complémentaires aux centres de dépistage et de prévention de la drépanocytose de leur région.

Pour une bonne diffusion de l'information éducative, il sera fait appel à tous les moyens disponibles.

Il est primordial d'informer les enfants des écoles primaires et les jeunes gens des écoles secondaires par des cours d'éducation sanitaire afin que très tôt, ils se sentent concernés. Attendre la période pré-nuptiale pour leur poser le problème de la drépanocytose est tard.

12.2 LE DEPISTAGE

Il se déroulera sur l'ensemble du territoire afin d'établir une carte des hémoglobines anormales au Bénin, de recenser non seulement les sujets drépanocytaires mais aussi les porteurs de trait. Il nous permettra d'apprécier à sa juste valeur l'incidence de la drépanocytose et d'assurer pendant qu'il est encore temps une prévention primaire à grande échelle car il n'est pas économique d'avoir à traiter des complications.

12.2.1 Ce dépistage intéressera :

- les malades des hôpitaux, des Centres Provinciaux de Santé, des Centres de Santé du District, les femmes des maternités et des Centres de Protection Maternelle et Infantile,
- les écoliers, les élèves, les étudiants,
- les soldats
- les agents des services publics et privés
- les populations des villes et des campagne.

Dans un but de sélection et afin de minorer le coût de l'entreprise, on pratiquera d'abord le test de solubilité d'ITANO puis l'électrophorèse des Hb suspects pour déterminer leur génotype.

On pourra ensuite examiner individuellement les sujets suspects pour confronter leur état clinique et leur génotype hémoglobinique.

Tous les sujets porteurs d'une hémoglobine anormale se verront délivrer une carte portant leur identité, le type de leur Hb et leur groupe sanguin en plus du facteur rhésus (voir le modèle)

Ils seront également fichés au niveau de leur centre de dépistage.

12.2.2. Ce travail exhaustif, sans frais pour la population demande :

- un important investissement :
 - . financier pour mettre en place les moyens logistiques : les appareils, les réactifs, les moyens de déplacement, les moyens de conservation, les papiers.
 - . humain : recyclage du personnel existant, formation de nouveaux personnels.

12.3 ORGANISATION DE LA LUTTE MEDICALE CONTRE LA DREPANOCYTOSE

La lutte médicale assure surtout la prévention secondaire de la drépanocytose.

Recto		Photo	Verso
M.S.P.		Photo	<u>TRANSFUSION</u>
Province de			
C.D.P.D. de		Le titulaire	
Nom		Hb	
Prénoms		GS Rh	
Age			
Sexe			
Profession			
Date de délivrance		Le médecin	

12 cm

8 cm

Un modèle de carte de drépanocytaire

Pour cela :

- 12.3.1 Il faut créer, dans les Centres de dépistage et de prévention de la drépanocytose une consultation des sujets drépanocytaires pour :
- réaliser la surveillance régulière clinique et biologique de l'état basal du drépanocytaire. Le rythme des consultations variera entre 2 et 3 mois ; à chaque contrôle, le médecin doit s'attacher à pratiquer un minimum de bilan biologique : l'hémogramme ; il doit s'attacher également à faire un examen clinique minutieux ;
 - Soustraire le malade de l'influence des principaux facteurs déclenchant les crises : le froid, les efforts, les hyperthermies, les parasitoses etc.
 - Prescrire au malade une médication préventive adéquate qui comportera : l'acide folique, un antipaludéen et un déparasitant à prendre tous les 3 mois.
 - Recevoir les cas de crises aiguës avec possibilité d'hospitalisation et d'exploration étiologique parfois en collaboration avec les services de biologie du C N H U.
 - Suivre les femmes drépanocytaires enceintes en collaboration avec la maternité du lieu où l'on se trouve.
 - Rechercher, prévenir et traiter systématiquement les complications au moindre signe d'appel en association avec les spécialités du C.N.H.U. Dans ce cas, les Centres Provinciaux de Dépistage et de Prévention de la Drépanocytose doivent évacuer les cas compliqués au Centre National qui les orientera vers les spécialités du C.N.H.U.

Cette consultation existe déjà ; mais seulement à Cotonou dans les locaux du Centre National de Transfusion sanguine. La consultation hebdomadaire est gratuite, avec possibilité d'accueil en cas de crises aiguës aux heures et jours ouvrables. Les hospitalisations sont faites dans les services de spécialités ; le suivi des malades en est difficile, peu pratique et la coordination thérapeutique presque impossible.

12.3.2 Il est nécessaire d'installer un service d'hospitalisation afin de bien suivre les malades.

12.3.3 Nous prévoyons une action médico-sociale qui vise surtout le maintien ou l'intégration des malades dans leurs milieux, professionnel ou social.

Les services sociaux prendront en charge les malades que leur confient les Centres de dépistages et de prévention de la drépanocytose ; ils se tiendront en rapport avec les familles, les enseignants, les employeurs afin de leur expliquer la maladie et leur demander leur collaboration ; ils auront la charge de l'assiduité des drépanocytaires aux consultations et organiseront leur vaccination ; ils susciteront des rencontres entre drépanocytaires et médecins pour la surveillance médicale, le conseil génétique.

12.4 LE CONSEIL GENETIQUE

L'information et l'éducation du public n'excluent pas un entretien individuel ; bien au contraire !!!

La prévention individuelle est l'objet du conseil génétique qui consiste à répondre à l'interrogation des couples et à fixer le risque encouru pour un enfant à naître en fonction d'une situation donnée (FREZAL)

La réponse à apporter aux consultants est aisée lorsque le diagnostic de la malformation et sa cause sont connues, que le risque soit élevé ou nul. En l'absence de diagnostic, il n'est pas possible de donner un conseil. En l'absence de cause décelable, la réponse est moins nette mais il reste possible d'estimer un risque empirique (FREZAL).

12.4.1 En ce qui concerne la drépanocytose, nous pouvons nous appuyer sur les électrophorèses, l'isoélectrophocalisation et le diagnostic anténatal pour donner les conseils utiles.

Il consistera à :

- expliquer la transmission génétique en des termes aussi simples que possible et bien faire ressortir l'importance du "hasard" dans la formation de l'oeuf.
- rassurer les hétérozygotes AS, AC en leur expliquant que le fait de porter le gène S à simple dose n'a pas de conséquence morbide, mais leur faire comprendre le risque qu'ils courent à se marier entre deux hétérozygotes ou entre un hétérozygote et un homozygote ou encore un hétérozygote et un double hétérozygote etc...

- dire, quand il s'agit des homozygotes :
- . toute la vérité aux parents ou aux malades-même s'ils sont assez âgés pour comprendre.
- . qu'une surveillance médicale régulière et le respect des circonstances favorisant les crises peuvent atténuer les manifestations de l'affection.
- . des paroles réconfortantes aux parents et aux malades quant à l'espérance de vie; donner à ce propos des exemples concrets de sujets ayant dépassé l'âge prévu par des personnes mal informées.
- . quand l'entretien se fait avec un couple à risque ou ayant eu des enfants SS, SC etc, toute la vérité sur la maladie et l'impossibilité de prévoir le génotype de l'enfant qui naîtra en dehors d'un diagnostic anténatal.

12.4.2 Le succès du conseil génétique dépend :

- du médecin qui doit être capable de transmettre les faits essentiels, correctement et simplement aux consultants ; on attend de lui une grande maîtrise dans la connaissance de la maladie et des problèmes socio-culturels du milieu dans lequel il travaille. C'est dire la nécessité d'une bonne formation pour le médecin.
- de l'éducation de base des sujets que l'on conseille : il importe de parler aux patients dans leur langage et leur style autant que possible.

- de la fréquence des conseils et des circonstances où les conseils se donnent : la surveillance prolongée des familles a montré à BADOUAL que la "durée de vie" du conseil génétique était très limitée, sauf en cas de répétition à des moments critiques où la réceptivité était très bonne.
- de la relation entre le médecin et le consultant et de l'ambiance qui règne aux moments des entretiens: le conseil génétique est un processus continu et progressif. Il devrait exister entre les interlocuteurs, une bonne compréhension, de la sympathie,. Le conseiller devrait être attentif aux autres affections ou problèmes du drépanocytaire, de même qu'à son entourage, aux conflits émotionnels des parents. Le conseiller génétique doit être très prudent et avoir du tact pour préserver la stabilité familiale.

12.5 Nous insistons sur la gratuité:

- des consultations
- de tous les examens biologiques de dépistage des hémoglobinopathies
- de la surveillance médicale et des soins.

Il s'agit là d'un aspect de la prévention de la drépanocytose qui ne doit pas être négligé car la santé en général, la drépanocytose en particulier, posent aujourd'hui un problème financier qu'il faut savoir dépasser pour pouvoir le résoudre de façon politique (4) .

SIXIEME PARTIE : CONCLUSION

La drépanocytose, comme partout où elle sévit, pose en République Populaire du Bénin un problème d'ordre social, politico-économique et psychologique.

Notre enquête psycho-sociale qui a porté sur 107 drépanocytaires âgés de 17 ans et plus nous a montré que :

- la maladie drépanocytaire se rencontre dans toutes les couches sociales avec les manifestations et complications qu'on lui connaît habituellement ; nous notons comme ailleurs une supériorité en âge des sujets à Hb SC par rapport aux sujets SS avec une supériorité numérique des femmes sur les hommes.
- les femmes drépanocytaires ont plus de difficultés à fonder et à stabiliser un foyer ; parmi elles, les porteuses d'Hb SS sont plus contraintes au célibat, l'instabilité de leur santé n'étant pas de nature à favoriser le mariage.
- moins de la moitié des drépanocytaires en âge de travailler peut se suffire ; les autres sans profession ou artisans malades viennent grossir le rang des indigents quand leurs parents manquent de moyens financiers. Parmi les 43 drépanocytaires qui ont répondu à un questionnaire, 69,76 % se connaissent des talents qu'ils ne demandent qu'à cultiver.
- l'appui de l'entourage familial est indispensable au drépanocytaire pour son équilibre psychologique face à la société qui est réservée à son égard parce que mal informée sur la maladie à l'instar du malade lui-même. A ce propos, il nous revient de mieux informer aussi bien nos malades que le public afin de modifier l'attitude de réserve de ce dernier à l'endroit des drépanocytaires.

- ils trouvent bienvenue une association des drépanocytaires où ils peuvent s'entraider, échanger des idées sur leurs problèmes communs et attendre de la communauté et des Pouvoirs publics des aides pour leurs soins, leur scolarité, leur formation et intégration professionnelles afin d'être aussi rentables pour la société.
- 76,74 % des 43 drépanocytaires se sentent malgré tout heureux contre 18,60 % ; une majorité de 79,06 % a confiance en l'avenir et se juge utile pour son milieu. La perspective d'avenir lumineuse qui transparait de ces chiffres est fondée sur l'élan positif que manifesteront les Pouvoirs publics et les Collectivités vers les drépanocytaires.

Quant à notre enquête sur le traitement traditionnel de la maladie drépanocytaire, elle nous a permis de constater qu'il n'est que symptomatique tout comme le traitement occidental jusque-là proposé.

Notre essai thérapeutique ne nous permet pas d'affirmer à l'instar de nos patients l'effet clinique positif de notre potion compte tenu du peu de recul que nous avons eu, des conseils d'hygiène et de prophylaxie anti-palustre que nous avons donnés et qui en réalité protègent les malades contre le déclenchement des crises.

C'est pour cela que nous proposons la création d'un Centre National pour le Dépistage et la Prévention de la Drépanocytose (C.N.D.P.D.) qui organisera et assurera à travers tout le pays, après l'installation des structures nécessaires et une large information, le dépistage systématique des drépanocytaires et des porteurs de trait, la surveillance clinique et biologique régulière des malades, le conseil génétique.

Pour nous, c'est à ce prix que nous évaluons le freinage de l'expansion de la maladie drépanocytaire dans notre pays.

DRÉPANOCYTOSE EN RÉPUBLIQUE POPULAIRE
 DU BÉNIN

—o—o—o—o—o—o—o—o—o—o—

Identification du malade

Nom et prénoms Sexe
 Age Lieu de naissance
 Ethnie père : mère :
 Profession
 Etat civil

Antécédents familiaux

Parents
 Fratrie

Antécédents personnels

Médicaux
 Chirurgicaux
 Obstétricaux
 Transfusions

(Distinguer les antécédents qu'on peut rattacher à la drépanocytose et les autres. Mention particulière pour paludisme, anémies et infections).

- Fréquence des crises) - avant le Fagana
(- avec le Fagana .../...
.../...

- Vaccinations
- Age à la première crise ?

APPROCHE D'ETUDE PSYCO-SOCIALE DE LA DREPANOCYTOSE

- 1°/ Combien de Chambres ? Toilette ?
- 2°/ T V ? Radio ?
- 3°/ Moyen de déplacement ?
- 4°/ Scolarité ?
- 5°/ Travaillez-vous ? Quel travail faites-vous ?
- 6°/ Travaillez-vous tous les jours ?
- 7°/ Pourquoi ne travaillez-vous pas ?
- 8°/ Quelles sont les ressources de la famille ?
- 9°/ Pouvez-vous préciser votre régime alimentaire ?
- 10°/ Nombre d'hospitalisation ?
- 11°/ Voyez-vous d'habitude un Médecin quand vous êtes en crise ?
- 12°/ Quand vous ne voyez pas le Médecin, que faites vous ?
- 13°/ Prenez-vous un traitement traditionnel ?

COMPLICATIONS

- 14°/ Nécrose aseptique :
 - 1) Est-ce que vous avez eu des radiographies anormales de la hanche, des épaules ?
 - 2) Quand, la première fois ?
- 15°/ Est-ce qu'on vous a dit avoir fait une ostéomyélite ?

Quand ?
- 16°/ Est-ce que vous avez eu une fracture sans accident ou avec un accident

.../...

très minime ?

Quand ?

17°/ Système Nerveux

1) Avez-vous eu une infection au cerveau (Meningite) ?

Quand ?

2) Est-ce que vous avez eu à la fois : perte de connaissance, paralysie, difficulté soudaine de vision, de langage ou de mouvement (attaque) ?

Quand ?

3) Avez-vous eu des convulsions isolées sans aucun autre signe d'accompagnement ?

Quand ?

18°/ Vous a-t-on dit que vous avez une maladie des yeux liés à la drépanocytose ?

Quand ?

19°/ Appareil génito-urinaire :

1) Hématurie ? (Avez-vous uriné du sang ?) Quand ?

2) Syndrôme néphrotique : Est-ce que vous avez eu des gonflements du visage, des mains et des pieds dus à une cause rénale ?

Quand ?

3) Vous a-t-on dit que vous avez une insuffisance rénale d'une autre cause qu'une infection rénale ?

4) Homme seulement :

Priapisme ? Est-ce que vous avez eu une érection persistante et douloureuse qui a duré plus d'une heure ?

5) Femme seulement :

- Avez-vous des règles ?

- Age des premières règles ?

- Durée moyenne des règles ?

- Age où vous avez cessé d'être réglée ?

- Pratiquez-vous la contraception ?

- Quelle méthode employez-vous ?
- Nombre de grossesse ?
- Evolution des grossesses ?
- Nombre et âge des enfants vivants ?

20°/ Séquestration hépatique :

Avez-vous eu à la fois : les yeux plus jaunes que d'habitude avec des douleurs dans la partie droite de l'abdomen et qui ne sont pas dus à une cholécystite ou à une lithiase du cholédoque ?

Quand ?

21°/ Séquestration de la rate :

Avez-vous eu un gonflement de la partie gauche de l'abdomen ?

22°/ Infarctus splénique :

Avez-vous eu des douleurs graves de la partie gauche de l'abdomen ?

23°/ P O U M O N S :

1) Avez-vous eu une pneumonie ? Quand ?

2) Infarctus du p^omons : Avez-vous eu des douleurs thoraciques brutales unilatérales avec respiration rapide et toux sèche suivie d'un traitement anticoagulant ?

Quand ?

24°/ P E A U :

Avez-vous eu des ulcères de jambe ? Quand ?

- sites ?

- guérison après combien de temps ?

25°/ O U I E :

1) Entendez-vous bien ?

2) Depuis quand n'entendez-vous pas bien ?

Vous a-t-on dit que ce mal est en rapport avec la drépanocytose ?

26°/ C O E U R :

Avez-vous des troubles cardiaques ? Type ? Quand ?

.../...

27°/

27°/ Avez-vous été opéré ?

Quand ?

Quelle Opération ?

28°/ Type d'anesthésie ?

29°/ Avez-vous été transfusé ?

Combien de fois ?

Nombre total de flacons ?

30°/ Avez-vous quelque chose d'autre à signaler ?

31°/ **Autonomie** :

1) - hygiène personnelle ?

2) - repas régulier, spontané ?

3) - tenue de chambre, propre, spontanée ?

32°/ **Loisirs** :

Le malade cherche-t-il à se distraire, à sortir ou bien reste-t-il confiné dans sa chambre ?

33°/ **Comprtement vis-à-vis de la société** :

1 - fuit-il la société ?

2 - est-il attiré par la société ?

3 - a-t-il des amis ?

4 - sort-il ? - rarement ?

- de temps en temps ?

- fréquemment ?

34°/ **Accomplissement des rôles sociaux** :

1) Rôle de parent

2) Intérêt porté à la vie de ménage

35°/ **Relations conjugales**

1) Avez-vous jamais eu l'idée de quitter votre conjoint ?

Conjointe ?

2) Votre conjoint - conjointe vous témoigne-t-il de l'affection ?

- jamais ?

- rarement

- de temps en temps

.../...

-fréquemment

36°/ Sexualité (En rapport avec la Drépanocytose)

1) avez-vous des problèmes à ce propos ?

2)

2) fréquence des contacts sexuels ?

3) nombre d'enfants ?

37°/ Désirez-vous travailler ?

Aimez-vous votre travail ?

38°/ Pensez-vous que vous évoluez bien sur le plan professionnel ?

sinon, qu'est-ce qui vous en empêche ?

39°/ Voudriez-vous changer de travail ?

Quelle serait votre préférence si vous le vouliez ?

40°/ Vous intéresserez-vous à ce qui se passe autour de vous ?

(personnes, les évènements, la musique, les réunions etc) ?

Avez-vous quelque chose d'autre à signaler ?

41°/ Vous connaissez-vous des aptitudes, des talents ?

Lesquels ?

42°/ Sentez-vous le besoin d'une aide quelconque pour surmonter votre maladie ?

Si oui, quoi ?

43°/ Avez-vous le sentiment que quelque chose s'oppose à votre guérison ?

Si oui, quoi ?

.../...

44°/ Notion de surprotection :

Pensez-vous que, parce que vous êtes malade, votre entourage vous protège trop, et qu'à cause de cela, vous n'arrivez pas à montrer tout ce dont vous êtes capables ?

45°/ Notion de pression de la part de l'entourage :

- 1) Exigences constantes de l'entourage à l'égard du malade ?
- 2) Manque de respect pour le malade en tant que personne ?

46°/ Notion de rejet du malade de la part de l'entourage :

- Vous fait-on souvent dans votre milieu des critiques et/ou des remarques offensantes ?

47°/ Aides extérieures ?

- 1) Fréquence ?
- 2) Sources ?
- 3) Demandées ?
- 4) Spontanées ?

48°/ Que pensez-vous de votre avenir ?

- 1) Etes-vous confiant dans l'avenir ?
- 2) Vous sentez-vous inutile, encombrant, gênant ?

49°/ Evaluation de l'adaptation sociale globale

Vous sentez-vous, tout compte fait (malgré tout) heureux ?

Pourquoi ?

50°/ Quelle a été votre réaction à l'annonce de la maladie ?

51°/ Savez-vous combien de temps peut durer la maladie ?

52°/ Quelles sont vos réactions depuis que vous êtes informé que vous êtes Drépanocytaire ?

Quel impact cette affection a sur votre vie de tous les jours ?

53°/ Pensez-vous qu'il soit nécessaire d'élargir les informations à propos de la Drépanocytose à tout le public ou faut-il les réserver aux seuls drépanocytaires ?

Pourquoi ?

54°/ Que pensez-vous d'une association de Drépanocytaires ?

Qu'en attendez-vous ?

1 - ABU S. ; ANYAIBE S. ; HEADINGS V.

Chromatographic fractionation of anti-sickling agents in Fagara xanthoxyloïdes.

Acta Haemat. , 1981, 66, 19-26.

2 - ADAMOU B.

Place de la drépanocytose dans les opacités du vitré.

Aspects cliniques, étiologiques et physiopathogéniques (à propos de 15 cas observés en 5 ans au C N H U de Cotonou).

Thèse Médecine 1981 - Cotonou

3 - ADJANOHOUN E. J. & al.

Médecine traditionnelle et pharmacopée : contribution aux études ethno-botaniques et floristiques au Niger.

Ed. Agence de Coopération Culturelle et Technique 1980.

4 - AHYI R. G. ; SEGLA C. R.

Coût comparé de la médecine traditionnelle et de la médecine moderne.

Séminaire inter-provincial Ouémé-Atlantique sur : "La médecine traditionnelle face au diabète, à l'hypertension artérielle et à la drépanocytose" 18 - 23 Juillet 1983 - Cotonou.

- 5 - ALLANGBA K. ; DJIBO W. ; KOUASSI J. C. ;
 OUEDRAOGO H. ; LAMBIN Y. ; VARANGO G. ;

Les complications ostéo-articulaires de la
 drépanocytose

Méd. d'Afrique Noire - 1981, 28, 5, 47-52

- 6 - ALLARD Ch.

Déformabilité des drépanocytes dans la micro-
 circulation

La Vie Médicale- Juin 1982, 16 ; 1077 - 1080

- 7 - ALLISON A. C.

Protection afforded by sickle-cell trait against
 subtertian malarial infection

Brit. M. J. - 1954, 1, 290

- 8 - AMBRUS J. L. , AMBRUS C. M. ; BANNERMAN R.

Conduite à tenir devant une crise drépanocytaire

Médecine d'Afrique Noire- 1981, 28, 10, 603

- 9 - AMBRUS J. L. ; AMBRUS C. M. ; GASTPAR H. ,
 BANNERMAN R. ; BETTIGOLE R. FRIEDMAN S.

Studies on vasoocclusive crisis of sickle cell
 disease. Effect of Pentoxifylline

Journal of Médecine - 1979, 10, 6.

- 10 - ASSI ADOU J. ; SANGARE A. ; KPLE FAGET P. ;
CABANNES R.

La drépanocytose : Expérience ivoirienne. Communication
Séminaire International sur drépanocytose et santé
publique - 13-18 Mai 1981, Franceville Gabon.

- 11 - AWDEH Z.L; WILLIAMSON A. R. ; ASKONAS B. A.

Isoelectric focusing in polyacrylamide - gel and its
applications to immuno-globulin.
Nature, 1968, 219; 66

- 12 - BADOUAL J. ; ESSOH NOMEL P.

Le conseil génétique dans la drépanocytose : appli-
cation en Côte d'Ivoire . Colloque sur la drépano-
cytose 1975 - Ed. INSERM ; 44 , 387-390

- 13 - BAHSOUN S.

Les manifestations neurologiques de la drépanocytose
Thèse Médecine 1976 , n° 18 - Dakar.

- 14 - BARBOTIN M.

Un nouvel abord pharmacologique de la drépanocytose :
la Pentoxifylline
La Vie Médicale - 1982, 16 , 1115 - 1120

15 - BARRAI I

Génétique humaine et Santé Publique

Chronique O.M.S. - Juin 1970 ; Vol. 24,n°6, 263-270

16 - BASS D. A.

Transfusion therapy in pregnant patients with sickle cell disease : a National Institute of Health Concessus developpment conference

Ann. Intern. Med. 1979 ; 91, 122-123

17 - BEDAYA-NGARO S. ; LOCHOUARN P. ; PINERD G.

KOUZNETZOV G. ; ESSOMBA R.

A propos de 6 cas de priapisme traités par ponction et lavage des corps caverneux

Bull. Soc. Méd. Afr. Noire Langue Française.

1975 ; 20, 3, 337 - 340

18 - BEET

The genetic of the sickle - cell trait in a Bantu Tribe

Ann. Eugen. 1949, 14, 279

19 - BELHANI M. ; BACHIR D. ; HENNI T. ; COLONNA P.

La drépanocytose homozygote en Algérie

Méd. d'Afr. Noire

1981 ; 28, 5 ; 67-68

20 - BENDIFALLAH M. née KASSOUL

Contribution à l'étude des manifestations respiratoires
au cours de la drépanocytose
Thèse Médecine 1968 - Alger

21 - BERNARD J. ; RUFFIE J.

Hématologie géographique ; Ecologie humaine ;
Caractères héréditaires du sang.
Ed. Masson - Paris - 1966 , 1, 72-82

22 - BERNARD J. ; LEVY J-P. ; VARET B.

La drépanocytose.
in Hématologie 1 vol. tome 1. , 1635 p, 840-880
Collection Médico-chirurgicale à révision
périodique . Ed. Flammarion 1976.

23 - BERTLES J. F; MILNER P-F. A.

Irréversible sickled erythrocytes : a conséquence
of the heterogenous distribution of hemoglobin
types in sickle cell anemia
J. Clin. Invest. 1968, 47, 1731 - 1741

24 - BREWER G. J. ; BREWER L. F. ; PRASAD A. S.

Suppression of irreversibly sickled erythrocytes
by Zinc therapy in sickle cell anemia
J. Lab. Clin. Med. - 1977 , 90 , 549-554

25 - BESSIS M. ; MOHANDAS N.

Mesure de la déformabilité cellulaire par méthode
diffracto-métrique

C. R. Acad. Sci.(Paris) - 1974, 278, 3263

26 - BOLSEN B.

De nouvelles acquisitions dans la drépanocytose

JAMA - 19 Mai 1982 , 5, 53 ,

27 - BOOKCHIN R. M. ; NAGEL R. L. ; ROTH E. F.

Evaluation of the functional effects of
antiseckling agents on red cells.

INSERM Symposium n° 9 - 1979, Elsevier/North-Holland
Biomedical Press.

28 - BOUQUET A. ; DERAY M.

Plantes médicinales dans la Côte d'Ivoire

Travaux et documents de l'O.R.S.T.O.M.

O.R.S.T.O.M. 1974 - Paris

29 - BOWMAN J. E. ; GOLDWASSE E.

Sickle cell fundamentals

The University of Chicago - 1975

30 - BURNO J.

Les modes de prévention d'une affection héréditaire
à travers les étapes d'un conseil génétique
in Pédiatrie sociale et préventive T. 4
Groupe d'auxologie médico-sociale
Dr. M. SEMPE - 1977 - Décembre , 192-195

31 - CABANEL G. P.

Médecine libérale ou nationalisée
Sept politiques à travers le monde
Dossier Dunod Paris - 1977

32 - CABANNES R.

La drépanocytose
Monographie Médicorama - 1973 Mai , 156

33 - CABANNES R.

Les types hémoglobiniques des populations de la
partie occidentale du continent africain.
Monographie du Centre d'Hématologie - 1964
Ed. Herman

- 34 - CABANNES R. ; LONSDORFER J. SANGARE A. ; ONDO A. ;
PLASSART M. ; ZOHOUN I. ; CASTAIGNE J.P.

Clinical trials in prevention of sickle cell crisis
with a new drug (Ticlopidine).

Intern. Symp. on abnormal hémoglobins genetics,
populations and diseases - 1981 - Sept. (Jérusalem)

- 35 - CABANNES R. ; SANGARE A. ; GARNIER E. ;
KPLE-FAGET P. ; ABISSEY S.

Physiopathologie de la drépanocytose

Méd. d'Afr. Noire - 1981 , 28, 5, 7 - 14

- 36 - CALLENDER S.T.E. ; NICKEL J. F. ; MOORE C.V. & al.

Sickle-cell disease : studied by measuring the
survival of transfused red blood cells.

J. Lab. Clin. Méd. - 1949, 34, 90-95

- 37 - CERAMI A. ; MANNING J. M.

Potassium cyanate as an inhibitor of the sickling
of erythrocytes in vitro

Proc. Nat. Acad. Sci. ; U S A - 1971, 63, 1180-1183

- 38 - CHANG J. ; KAN Y. W.

A sensitive new prénatal test for sickle-cell anemia
The New England Journal of Medecine

July 1 1982 ; 307; 1;

39 - CHAPMAN E. ; SIMONS E. R.

Conformational changes induced by the addition of carbamyl phosphate to sickle-cell hémoglobin.
Biochim./Biophys. Acta - 1977 , 494 , 408-415

40 - CHARACHE S.

Physiopathologie de la δ drépanocytose : lésion de quelques organes

Communication Colloque Intern. sur la physiologie et les aspects sociaux de la drépanocytose . Abidjan
Février 1983 , 4-11

41 - CHARACHE S.

Treatment of sickle cell anemia
Ann. Revue Méd. - 1981, 32, 195-206

42 - CHARACHE S. GRISOLIN S. ; FIEDLER A. S.; HELLEGERS A.E.

Effect of 2-3 DPG on oxygen affinity of blood in sickle-cell anemia
J. Clin. Invest - 1970 , 49 , 806

43 - CHIEN S. ; USAMI S. ; BERTLES J. F.

Abnormal rheology of oxygenated blood in sickle cell anemia
J. Clin Invest - 1970, 49, 623 - 634

44 - CHO Y. W. ; AVIADO D. M.

Clinical pharmacology for Pédiatricians : Antisickling Agents with spécial référence to new vasoerythro-active drugs.

The Journal of clinical Pharmacology
1982 January ; 22, 1-13

45 - CLARK M. R. ; MOHANDAS N. ; SHOHEET S. B. HOESCH R. M.

Hydration of sickle-cells using the sodium innophore monensin ; a model for therapy

The Amer. Soc. Clin. Inv. - 1982; 70; 1074 -1080

46 - CUNNINGHAM F. G. ; PRITCHARD J. A.

Prophylactic transfusions on normal red blood cells during pregnancies complicated by sickle cell hemoglobinopathies.

Am. J. Obstet.- Gynecol. - 1979 , 135, 994-1003

47 - DALAND G. A. ; CASTLE W. B.

A simple and rapid method for demonstrating sickling of the red blood cells : the use of reducing agents

J. Lab. Clin. Méd. - 1948, 33, 1085

- 48 - DAMLOUJI N. F. ; GEORGOPOULOS A. ; KEVESSCOHEN R. ;
FOLSTEIN M. F. ; CHARACHE S.

Social disability and psychiatric morbidity in
sickle-cell anemia and diabete patients
Psychosomatics - 1982 Sept. 23; 9.

- 49 - DEGUENON J.

La maladie drépanocytaire chez l'adolescent et
l'adulte
Thèse, Médecine 1981 - Cotonou

- 50 - DELAUNAY J. ; GEORGES C.

La déformabilité érythrocytaire : sa mesure,
ses bases moléculaires et son intérêt clinique.
Lyon Médical - 1982, 247 , 6,277-285

- 51 - DIGGS L. W.

Sickle cell crises
The Amer Journal of clin Pathology - 1965, 44, 1

- 52 - DIGGS L. W. ; AHMAN C. F. ; BIBB J.

The incidence and significance of the
sickle-cell trait
Ann. Intern. Med. - 1933, 7; 769-780.

- 53 - DUCHATELLE C. ; LEBRAS J. ; MECHAU D. ;
COULAUD J. P. ; PAYET M.

Dépistage de la drépanocytose. Application du
test de solubilité à 2546 sujets africains.
Méd. d'Afri. Noire. - 1981 ; 28, 10

- 54 - DYKES G ; CREPEAU R H ; EDEISTEIN S. J.

Three dimensional reconstruction of the fibres
of sickle-cell hemoglobin
Nature ; 272 ; 506-510

- 55 - EATON J. W. ; SKELTON T. D. ; SWOFFORD H. S.

Elevated erythrocyte calcium in sickle-cell disease
Nature, 1973, 246 ; 105-106

- 56 - ELBAUM D. ; NAGEL R.L. ; BOOKCHIN R. H ; HERSKOVITS T.T. ;

Effect of alkylureas on the polymerization
of hemoglobin (S)
Proc. Nat. Acad. Sci. - U S A - 1974, 4718-4722

- 57 - ELUJOBA A. A. ; SOFOWORA E. A.

Detection and estimation of total acid in the
antisickling fraction of Fagara species.
Planta Medica - 1977 ; 32

58 - EMMEL V. E.

A study of the erythrocyte in a case of severe anemia with sickle-shaped red blood corpuscles.

Arch. Intern. Méd. - 1917 , 20 ; 586

59 - EKONG E. U. D. ; OKOGUN J. I. ; ENYENIHI V. U. ;
NAKANISHI K. ; NATTA C.

New antisickling - 2-4 - 1 benzopyran - 6 - butyric acid
Nature - Décembre 1975 ; 258 ; 743-745

60 - ETTE A. , FAKHRY K. ; CISSE G. HAEFFNER G. ;
do REGO A.

Les complications en O.R.L. de la drépanocytose
Méd. d'Afr. Noire - 1981, 28, 5 , 53-54

61 - FABRITIUS H ; SANGARE A. ; KPLE FAGET P. ; CABANNES R.

Les hémoglobines rares en Côte d'Ivoire et en
Afrique Occidentale.

Annuaire Universitaire - Abidjan , Série B
1982, tome 16

62 - FABRITIUS H. ; CANANNES R.

Protocole pour la détection et l'identification des
anomalies structurales de l'hémoglobine : applications
à l'Afrique de l'Ouest.

Médecine et Armées - 1983 ; II ; 3

63 - FAVI P. M. K.

Contribution à l'étude des ostéomyélites en R.P.B.
(à propos de 87 cas observés dans les cliniques
chirurgicales A et B du C N H U de Cotonou).

Thèse , Médecine , 1981 - Cotonou

64 - F I C A T P.

Diagnostic précoce de l'ostéonécrose drépanocytaire.
Méd. d'Afr. Noire -
lères Journées médicales de Yaoundé - 1974 , 21,
12, 959-961.

65 - GBETIE M. R. A.

Contribution à l'étude de la durée de vie des héma-
ties AS transfusées à des malades AA.

Mémoire de fin de cycle Collège Polytechnique
Universitaire - 1980 - Cotonou

66 - GBOHOUN C. A.

Drépanocytose et grossesse ; Prévalence - Pronostic
Conduite thérapeutique
Thèse Médecine 1980 - Cotonou

67 - GIORDANO C. ; ESSOH HOMEL P. ; BEGUE P. ; AHOLI P. ;
ASSIMADI K. ; ANDOH J. ; CAGNARD V. ; PIQUEMAL M. ;

Les complications neurologiques de la drépanocytose
Méd. d'Afr. Noire - 1981 , 28, 5 , 55-62

68 - GIROT R.

Les mesures thérapeutiques préventives dans la
drépanocytose et le traitement de la crise
drépanocytaire.

La Vie Médicale - 1982, Juin, 1 ; 16

69 - GIROT R.

Surveillance et hygiène de vie de l'enfant
drépanocytaire

Le Concours Médical, Mai 1981 , 103- 18

70 - GOASGUEN J. ; LEBEGORRE J.

Les types hémoglobiniques du Sud-Dahomey

Méd. d'Afr. Noire - 1979 , 19, 8- 9

- 71 - GOOSSENS M. ; LEE K. Y. ; DOZY A. M. ; SAINT-MARTIN C. ;
 MONPLAISIR N. ; SEYTOR S. ; YOYO M. ; DUBART A. ;
 ROSA J. ; KAN Y. W.

Diagnostic prénatal de la drépanocytose par analyse
 de l'A D N des cellules amniotiques. Etude
 préliminaire aux Antilles.

La Nouvelle Presse Médicale - 14 Février 1981 ,
 10, 6 , 387 - 389.

- 72 - GOUDOTE E. ; ODOULAMI H. ; TOBOSSI C. BIZIEN J.

L'ostéonécrose drépanocytaire de la hanche en
 République Populaire du Bénin (à propos de 22 cas
 observés).

Chirurgie d'Afrique Noire. - 1981, 1 , 1.

- 73 - GRUMEL J. M.

Pentoxifyline et drépanocytose : états actuels
 des travaux .

Méd. d'Afrique Noire. - 1981 , 28, 10.

- 74 - HAM T. H. ; CASTLE W. B.

Relation of increased hypotonic fragility and of
 hémolysis in certains anémias.

Trans. Assoc. Am. physicians - 1940 ; 55, 127-132

75 - HAN E. V. ; GILLESPIE E. B.

Sickle-cell anemia Report of a case greatly improved by splenectomy experimental study of sickle-cell formation.

Arch. Intern. Méd. - 1927 , 39 , 233

76 - HARRIS J. W. ; BREWESTER H. H. ; HAM T. H. & CASTLE W.B.

Studies on the destruction of red blood cells.
The biophysics and biology of sickle cell disease.

Arch. Intern. Méd. - 1956 , 97, 145

77 - HAZOUME F. A. ; POLHMAN A.

Drépanocytose : retard pubertaire, fertilité et parturition.

Etudes médicales - 1977 , 4 ; 201-211.

78 - HAZOUME F. P. YONGUI - MASSOK M.

Dix ans d'expérience sur le traitement de la crise aiguë drépanocytaire. Le point de vue du médecin hospitalier et du médecin praticien.

Méd. d'Afri. Noire. -

5ème Journées Médicales d'Abidjan - 1981, 28,10
319-325.

79 - HERRICK J. B.

Péculiar elongated and sickle-shaped red corpuscles
in a case of severe anemia.

Arch. Intern. Méd.- 1910, 6, 277

80 - HERSKOVITS J. T. ; ELBAUM D.

The inhibitory effect of alkylureas and alkylamides
on the gelation.

Biochim. / Biophys. Acta. - 1980, 622, 36-37

81 - HOFRICHTER J. ; ROSS P. D. ; EATON W.A.

Kinetics and mécanism of desoxy-hemoglobin S gelation.

Proc. Nat. Acad. Sci. - U S A - 1974 ; 71 ; 4864-4868.

82 - INGRAM V. M.

Gene mutations in human hemoglobin : the chemical
différence between normal and sickle-cell hémoglobin.

Nature Lond. - 1957 ; 180, 326

83 - ITANO H. A.

Solubilities of naturally occuring mixtures of
human hemoglobin Arch. Biochem. - 1953 ; 47, 148

84 - KAN Y. W. ; DOZY A. M.

Polymorphism of D N A sequence adjacent to human B-globin structural gene : relationship to sickle mutation.

Proc. Nat. Acad. Sci. - U S A - 1978, 75, 5631-5635

85 - KAN Y. W. ; DOZY A.

Antenatal diagnosis of sickle cell anemia by D N A analysis of amniotic fluids cells.

Lancet - 1978 ; 912

86 - KAPTUENOCHEL ; TAKAM J. ; KAMDOM-MOYO J,

La drépanocytose homozygote et la grossesse
Méd. d'Afri. Noire. - 1981, 28 , 5 , pp 41-42

87 - KRAUS L. M; KRAUS A. P.

Carbamyl phosphate mediated inhibition of the sickling of erythrocytes in vitro.

Biochem.Biophys. Res. Commun - 1971, 44, 1381-1387.

88 - KATTAMIS C. ; BACOPOULOS C. KRICOS X. & XATZISIMEON M.

Le taux de filtration glomérulaire évalué par la cléarance 51 Cr EDTA chez l'enfant présentant une thalasso-drépanocytose ou une thalassémie.

Colloque d'Abidjan

Ed. INSERM, 1976

89 - KERHARO J. ; ADAM J. G.

La pharmacopée sénégalaise traditionnelle.
Plantes médicinales et toxiques
Ed. Vigot-Frères Paris 1973

90 - KODJO ADDAE S.

The pathology of the kidney in sickle-cell disease.
in the Kidney in sickle cell disease Ghana Universities
Press Accra - 1975 , 1 , 156 p , 13-19

91 - KWISUE M. ; KAPTUE N.

Profil hématologique des drépanocytaires homozygotes
habitant Yaoundé.

Med. d'Afr. Noire. - 1981 , 28, 5, 31 - 36

92 - LAMBOTTE C.

La sicklanémie de l'enfant en Afrique Noire.

Ann. Soc. Belge. Méd. Trop. - 1974, 54, 292-293

93 - LAPOUMEROLIE C. RICHIN C. , FROMENT A. ,
GENTILINI M. , LABIE D.

Incidence et interaction des hémoglobinopathies dans
une population de Haute-Volta.

Nouvelle Revue Française d'Hématologie
1983; 25, 1, 44

94 - LEHMAN H.

The distribution of sickle trait
J. Clin. Path. - 1953, 6 , 329

95 - LESI F. E. A.

Experience with genetic counseling in sickle-cell
disease in Nigeria. Colloque d'Abidjan.
Ed. I N S E R M - 1975, 44, 379-386

96 - LEY T. J. ; DE SIMONE J. ; ANAGNOU N. P. ; KELLER G. H. ;
HUMPHRIES R. K. ; TURNER P. H. ; YOUNG N. S. ; HELLER P. ;
NIENHUIS A. W.

5 - Azacytidine selectively increases gamma-globin
synthesis in a patient with bêta thalassemia[†]

The New England Journal of Medicine -
1982 , Décembre 9, 307, 24

97 - LOKOSSOU A. K.

Contribution à l'étude des hémoglobinoses (drépanocy-
tose et thalassémies) au Laboratoire du C.N.H.U. de
Cotonou à partir de 1625 électrophorèses de l'hémo-
globine.

Mémoire de fin d'étude - Collège Polytechnique
Universitaire 1981.

- 98 - LONSDORFER A. ; HAZAIRE Cl. ; LONSDORFER J. ;
BOUTROS-TONI F. ; CABANNES R.

Etude biologique préliminaire d'une plante africaine :
Fagara xanthoxyloïdes à action antifalciformiante.

Méd. d'Afr. Noire - 30 Avril 1983, 4.

- 99 - LONSDORFER J. ; BOUTROS-TONI F. ; MIGNONSIN D.

La fonction respiratoire chez les drépanocytaires.

Méd. d'Afr. Noire. - 1981, 28, 5, 25-27

- 100 - LUBAN N. L. C. ; LEIKIN S. ; AUGUST G. A.

Growth and development in sickle-cell anemia

The American Journal of Pediatric Hematology/Oncology.

1982, 4, 1.

- 101 - LUX S. E. , JOHN K. M. ; KARHOVSKY M. J.

Irreversible deformation of spectrin-actin lattice
in irreversibly sickled-cells

J. Clin. Invest - 1976, 58, 955-963

- 102 - LUZZATO L.

Génétics of red cells and susceptibility to malaria.

Blood - 1979 , 54 ; 961 - 976.

103 - LUZZATO L.

La déficience en G 6 P.D. et la drépanocytose
et observations de cette association dans le
continent africain.

Colloque d'Abidjan - 1975

Ed. INSERM - 1975, 44, 229-230

104 - LUZZATO L. ; NWACHUKU-JARRETT E. S. , REDDY S.

Increased sickling of parasitized erythrocytes
as mechanism of resistance against malaria in
the sickle-cell trait.

Lancet - 1961, 1, 1086

105 - MANRIQUE R.

The treatment of primary sickle-cell crisis
with Fentoxifylline.

The red cell

Meet. Int. Soc. Haematology Athens

Septembre 1981.

106 - MBENSA M. ; NKWADIOLANDU B. ; DISENGOROKA I. ,
NGANDU K. ; MANTUMBU Z.

Action de la Pervincamine dans le traitement
préventif de la crise drépanocytaire : étude
clinique, hématologique, biologique à double
insu.

Med. d'Afr. Noire - 1979 , 26 , 3

107 - MBENSA M. ; BOLAMBO A.

La morbidité dans la drépanocytose majeure en milieu urbain de Kinshasa (Zaïre).

Méd. d'Afrique Noire - 1981, 28, 5 , 21-24

108 - MEARS J. G. ; LACHMAN H.K. ; BELDJORD C. & al.

Origine and diffusion of the bêta S gène in Africa.

Clin. Res. - 1981; 29; 514 a

109 - MEDAGBE P.

Médecine traditionnelle et soins de santé primaires à Zogbodomey en R.F.B.

Mémoire ; Santé Publique , Cotonou - 1982

110 - MICHEL R. ; CARNEVALE P. BOSSENO M. F. ;
MOLEZ J. F. ; BRANDICOURT O. , ZOULANI A. , MICHEL Y.;

Le paludisme à plasmodium falciparum et le gène de la drépanocytose en République Populaire du Congo. Prévalence du paludisme et du trait drépanocytaire en milieu scolaire dans la région Brazzavilloise.

Médecine Tropicale - Juillet-Août 1981, 41, 4

111 - MONDJANNAGNI A.

Contribution à l'étude des paysages végétaux
au bas Dahomey.

Thèse Géographie 1970 - Abidjan

112 - MORIN C. ; WARING E. M.

Dépression and sickle cell anemia.

Southern Medical Journal - 1981, 74, 6, 766-767.

113 - MURAYAMA M.

Molecular mechanisms of red-cell "sickling".

Science - 1966, 153 ; 145 .

114 - NAGEL R. L. ; JOHNSON J. ; BOOKCHIN R.M. & al.

Bêta-chain contact sites in the hemoglobins
polymer

Nature - 1980 ; 283 ; 832-834

115 - NALBADIAN R. H. ; HENRY R. ; NICHOLS B ; KESSLER D.L;
CAMP F. R. ; VINING K. K.

The molecular basis of the treatment of sickle
cell crisis by intravenous urea.

Ann. Intern. Méd. - 1970, 72, 795

116 - NICHELES Th. F.

Intensive transfusions therapy in sickle-cell disease.

ed. INSERM - 1975, 44, 281-286

117 - NEEL J. V.

The clinical detection of the genetic carrier of inherited disease.

Médecine - 1947 , 26, 115-153

118 - NOGUCHI C. T. ; SCHECTER A. N.

Effects of amino-acids on gelation kinetics and solubility of sickle hemoglobin.

Biochem. Biophys. Res. Com. - 1977,74, 637-642

119 - NSANGOU I.

La thalassémie au Caméroun et son interaction avec la drépanocytose

Thèse médecine - 1982 -Yaoundé.

120 - O.M.S. (

Les consultations génétiques.

Chronique O. M. S.

Juillet 1969, 23 , 7

121 - ONDO NDONG A.

Les responsables de la santé publique Gabonaise
face aux génopathies du globule rouge.

Mémoire C.U.S.S. - 1982 - Libreville.

122 - ORRINGER E.

Contribution des anomalies de la membrane des
globules rouges à la pathophysiologie de la
drépanocytose.

Associatè Professor of médecine University of
North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina

123 - ORSINI A. ; VOVAN L. ; PERRIMOND H. ; ROURE J.

Variation des taux d'hémoglobine F et des taux
d'hémoglobine A₂ dans les drépanocytoses.

Ed. INSERM - 1975 , 44 , 145-150

124 - ORSINI A. ; PERRIMOND H. ; SEBAG F.

Drépanocytose de l'Enfant

La Revue du Praticien - Novembre 1972, 22,30,1-7

125 - PAGNIER J. ; FEAR J. G. ; BELDJORD C. ,
DUNDA-BELKODJA O. , NAGEL R.

Polymorphisme du gène bêta S et association
avec alpha-thalassémie dans des populations
africaines.

Nouvelle Revue Française d'Hématologie
1983, 25, 1, 45

- 126 - PANNY S. R; SCOTT A. F. ; SMITH K. D. & al.
 Population heterogeneity of the Hpa I restriction site associated with the beta gene : implications for prenatal diagnosis.
 Amer.Journal Hum.Genet. 1981, 33, 25-35
- 127 - PAULING L. ; ITANO H. A. , SINGER S. J.; WELLS J.C.
 Sickle cell anemia, a molecular disease.
 Science - 1949 ; 110 ; 543-548
- 128 - PERUTZ M. F. ; LEHMANN H.
 Molecular pathology of human haemoglobin
 Nature - 1968 , 219 ; 902
- 129 - PERUTZ M. F; MITCHISON J. E.
 State of hemoglobin in sickle-cell anemia
 Nature - 1950, 166 ; 677-679
- 130 - PIERON R.; MAFART Y. ; LESOBRE B; MEYNIEL D.
 Manifestations respiratoires au cours de la drépanocytose
 Le Journal des Agrégés - 1981 Janvier; J. A. G.
 13, 1, 31-41
- 131 - RANNEY E. M.
 The interactions of sickle hemoglobin
 Biochimie
 1972, 54, 633-641

132 - ROBERT J. M.

Transmission des génopathies : le conseil
génétique.

in Pédiatrie de DEBRE et LELONG

Collection Méd. Chir. tome 1

Ed. Flammarion Paris - 1975 p. 59.

133 - ROBINSON A. R. ; ROBSON M. ; HARRISON A. P. & al.

A new technique for differentiation of
hemoglobin.

J. Lab. Clin. Méd. - 1957, 50, 745-752

134 - ROSA J. GOOSSENS M.

Analyse directe des gènes, nouvelle possibilité
de diagnostic en génétique ; application au
diagnostic prénatal de la drépanocytose.

La Nouvelle Presse Médicale - 1981, 14 Février
10, 6

135 - ROSA R. M. ; BIEKER B ; THOMAS R. ; et al.

Prévention of sickle crisis by sustained
hyponatremia.

Clin. Res. - 1980 , 28, 549 A

136 - ROTH E. ; ELBAUM D. ; GODOY E.; NAGEL R. L.

L'hydergine et les dérivés vincaminiques
L D4298 ne présentent pas de propriétés
antifalciformantes in vitro.

Nouvelle Revue Française d'hématologie
1978, 20, 4, 501-636.

137 - SABLAYROLLES M.

Etude in vitro de l'effet antifalciformant
de la Ticlopidine ; mise en évidence d'une
action membranaire.

Thèse, Pharmacie, 1982

Université Pierre et Marie Curie - Paris 6è.

138 - SANGARE S. ; KEITA C. ; ZERDOUN ; N'DOLI

Complications rétiniennes de la drépanocytose
Méd. d'Afr. Noire - 1981, 28, 5, 63-65

139 - SANGARE S. ; BUFFAM F. ; KEITA Ch. CABANNES R.

Les complications ophtalmologiques de la
drépanocytose à propos de 21 cas d'hémoglobino-
pathie.

Colloque d'Abidjan 1976 -

Ed. INSERM - 1976

140 - SANGARET M. ; LONSDORFER J. ; ANOMA H.;

KONE N. , BRETTE J. P.

Drépanocytose et gravido-puerpéralité
Méd. d'Afr. Noire - 1981, 28, 5, 39-40

141 - SCHECHTER A. N.

Steréospecific inhibitions of the gelation of sickle hemoglobin.

Hemoglobin - 1980, 4, 335-345

142 - SCHMID-SCHONBEIN H ; WELLS R.

Fluid drop-like transition of erythrocytes under shear.

Science - 1969, 165, 288

143 - SCHNEIDER R. G. ; HIGHTOWER R.

Structure in relation to behavior of mutant hemoglobins in citrate agar electrophoresis.

Hemoglobin - 1977, 1, 427-444

144 - SCOTT R. B; CASTRO O.

Screening for sickle cell hemoglobinopathies.

JAMA, March. 16, 1979, 241, 11, 1145-1147

145 - SKONDIA V. ; BICK R. L.

Emploi du piracetam dans la prophylaxie des crises vaso-occlusives de la drépanocytose.

Méd. d'Afr. Noire - 1981, 28, 10, 313-314

146 - SERJEANT B. E. ; SERJEANT G. R.

A whole blood solubility and centrifugation test for sickle cell hemoglobin : a clinical trial.

Amer Journal of clinical Pathology
July 1972, 58, 1, 11 - 13

147 - SINGER K. ; FISHER B

Studies on abnormal hémoglobins. V The distribution of type S (sickle cell) hemoglobin and type F (alkali-resistant) hemoglobin within the red cell population in sickle-cell anemia.

Blood, 1952, 7, 1216-1226

148 - SINGER K. ; ROBIN S; KING J. C. ; et al.

The life span of the sickle cell and the pathogenesis of sickle cell anemia.

J. Lab. Clin. Med. - 1948, 33, 975-979.

149 - SIROL J. ; LAROCHE R. POLY L.

La drépanocytose homozygote

Méd. Trop. - 1978, 38, 2, 155-159

150 - de SOUZA S.

Fichier de noms vernaculaires .

Laboratoire de botanique U N B

151 - TCHOKOTEU P. F.

Contribution à l'étude de la drépanocytose dans le centre-sud de la République Unie du Cameroun. Etude biochimique, génétique, clinique et perspectives thérapeutiques à partir de 129 cas.

Thèse Médecine 1973 n° 37 Université de Nancy I

152 - TIMITE KONAN A. M.; KANGAH D ; D KOUAME KONAN J. ;
 HOUENOU AGBO Y ; SANGARE A ; CAGNARD V. ;
 ESSOH NOMEL P.; CABANNES R.; ROUX C. ; ASSIADOU J.

P
 Prévalence des complications de la drépanocytose majeure.

Méd. d'Afr. Noire - 1981 , 28, 5, 15-19

153 - VAISSE D. ; MICHEL R; CARNEVALE P. ; BOSSENO M. F.
 MOLEZ J. F.; PEELMAN P. ; LOEMBE M.T.; NZINGOULA S.
 ZOULANI A.

Le paludisme à plasmodium falciparum et le gène de la drépanocytose

II Manifestations cliniques du paludisme selon la parasitémie et le génotype hémoglobinique.

Méd. Trop. - Juillet -Août 1981, 41, 4

155 - VARAT M. A.; ADOLPH R. J. ; FOWLER N. O.

Cardiovascular effects of anemia

Ann. Heart. J. - 1972, 83, 415-426

155 - WAJCMAN H ; LABIE D.;

Aspects actuels de la biologie de la drépanocytose.

Ann. Méd. Intern. - 1981, 132, 8, 568-594

156 - WAJCMAN H.

L'hémoglobine

Presses Universitaires France - 1980, 1, 162

157 - ZOHOUN I. S. ; LOKOSSOU A. ; DEGUENON J.

La persistance héréditaire de l'hémoglobine F à propos d'une observation dans une famille.

(Sous Presse)

T A B L E D E S M A T I E R E S

	Pages
- <u>PERSONNEL DE LA FACULTE</u>	
- <u>DEDICACES</u>	
- <u>INTRODUCTION</u>	
- <u>OBJECTIFS</u>	
- <u>PREMIERE PARTIE</u> : ETUDE THEORIQUE	
<u>CHAPITRE I</u> : GENERALITE SUR LA DREPANOCYTOSE	
1.1 Définition	6
1.2 Historique	7
1.3 Incidence	9
1.4 La drépanocytose et les autres hémoglobinopathies	14
<u>CHAPITRE 2</u> : LE DREPANOCYTE	
2.1 Physiologie du globule rouge mature	18
2.2 Conditions d'apparition des drépanocytes.	24
2.3 Physiopathologie de la maladie drépanocytaire	31

- DEUXIEME PARTIE : MANIFESTATIONS CLINIQUES ET
DIAGNOSTIC DE LA MALADIE
DREPANOCYTAIRE

CHAPITRE 3 : ETUDES CLINIQUE BIOLOGIQUE ET
RADIOLOGIQUE

3.1	Etude clinique.....	37
3.2	Manifestations biologiques	62
3.3	Manifestations radiologiques	64

CHAPITRE 4 : DIAGNOSTIC BIOLOGIQUE DE LA
DREPANOCYTOSE

4.1	Les tests de falciformation	66
4.2	Le test de solubilité d'ITANO	68
4.3	Electrophorèse de l'Hb	68
4.4	Isoélectrofocalisation	72
4.5	Diagnostic Anténatal de la drépanocytose	72

- TROISIEME PARTIE : CONSEQUENCES PSYCHO-SOCIALES
DE LA DREPANOCYTOSE

CHAPITRE 5 : CADRE DU TRAVAIL

5.1	Le Centre National de Transfusion sanguine	75
5.2	Le Laboratoire National	76
5.3	La ville de Cotonou	76

<u>CHAPITRE 6 :</u>	ETUDE PSYCHO-SOCIALE	
6.1	Enquête psycho-sociale	78
6.2	Nos observations	79

<u>CHAPITRE 7 :</u>	RESULTATS ET COMMENTAIRES	
7.1	L'ensemble des patients	100
7.2	L'âge des patients	102
7.2 (bis)	Puberté et reproduction	104
7.3	L'état civil des drépanocytaires....	106
7.4	Les manifestations cliniques	110
7.5	Les complications	112
7.6	Le niveau de vie des patients	113
7.7	La profession des drépanocytaires ..	115
7.8	L'impact psychologique	124
7.9	Le malade et la société	127
7.10	La société et le malade.....	128
7.11	L'adaptation globale du malade	128
7.12	Le malade et sa maladie	131
7.13	Les perspectives d'avenir	132
7.14	L'impact social	133

**- QUATRIEME PARTIE : PREVENTION ET TRAITEMENT DE
LA DREPANOCYTOSE**

<u>CHAPITRE 8</u>	: LE TRAITEMENT OCCIDENTAL	
8.1	: Attitudes thérapeutiques	139
8.2	: Le traitement proprement dit.....	152

CHAPITRE 9 :

LE TRAITEMENT TRADITIONNEL

9.1	L'enquête sur le traitement traditionnel	160
9.2	Généralités et définitions	161
9.3	La médecine traditionnelle face au diagnostic de la drépanocytose..	161
9.4	Le traitement traditionnel de la drépanocytose	164
9.5	Les différentes plantes utilisées contre la drépanocytose	168
9.6	Le point sur le traitement traditionnel.....	185

CHAPITRE 10

PREVENTION DE LA DREPANOCYTOSE

10.1	Les aspects cliniques de la prévention	187
10.2	Le conseil génétique	190
10.3	Le pronostic de la drépanocytose ..	198
10.4	L'essai thérapeutique préventif ..	200

<u>CINQUIEME PARTIE</u>	:	STRATEGIE POUR LA PREVENTION DE LA DREPANOCYTOSE.....	
<u>CHAPITRE 11</u>	:	ORGANISATION STRUCTURELLE DE LA PREVENTION DE LA DREPANOCYTOSE	217
<u>CHAPITRE 12</u>	:	ORGANISATION PRATIQUE DE LA PREVENTION DE LA DREPANOCYTOSE.	
12.1		L'information et l'éducation de la population	232
12.2		Le dépistage	233
12.3		Organisation de la lutte médicale contre la drépanocytose	234
12.4		Le conseil génétique	237
12.5		Quelques points clefs	240
<u>SIXIEME PARTIE</u>	:	CONCLUSION	242
A NNEXE .(Notre questionnaire).....			244
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES			252

VU LE PRESIDENT DU JURY

VU LE DOYEN

Vu et permis d'imprimer

LE RECTEUR DE L'UNIVERSITE NATIONALE DU BENIN

S E R M E N T

-----ooCoo-----

Devant le Peuple Béninois,

En présence des Maîtres de cette Faculté et de mes Condisciples,

Je promets et je jure d'être fidèle dans l'exercice de ma Profession,

- aux intérêts du Peuple Béninois et de sa Révolution
- aux principes fondamentaux de la Médecine Universelle
- aux lois de l'honneur et de la probité.

Je rendrai aux générations futures l'instruction que j'ai recue en m'acquittant dignement et honnêtement de mes fonctions dans le but de :

- promouvoir, améliorer et renforcer l'état de santé du Peuple.
- aider la communauté à prendre en charge elle-même sa santé
- contribuer aux progrès de la Pratique Médicale et de la Science

Que le Peuple m'accorde son estime si je reste fidèle à mes promesses.

Qu'il me méprise et me rejette si j'y manque.

-----oooOooo-----